

# REVISTA DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE CIRURGIA CRANIOMAXILOFACIAL

BRAZILIAN JOURNAL OF CRANIOMAXILLOFACIAL SURGERY

PUBLICAÇÃO OFICIAL DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE CIRURGIA CRANIOMAXILOFACIAL

ISSN 1980-1823

## Editor

**Nivaldo Alonso**  
Hospital das Clínicas  
Faculdade de Medicina  
Universidade de São Paulo

## Editor Associado

**Dov Goldenberg**  
Hospital das Clínicas  
Faculdade de Medicina  
Universidade de São Paulo

## Conselho Editorial Nacional

**Adalberto Novaes Silva (MG)**  
Universidade Federal do Mato Grosso  
Hospital Universitário Júlio Muller; Instituto  
Educativo Matogrossense

**Antonio Richieri-Costa (SP)**  
Universidade de São Paulo, Hospital de  
Reabilitação de Anomalias Craniofaciais,  
Neurologia e Genética Médica; Hospital de  
Reabilitação de Anomalias Crânio Faciais

**Diógenes Laércio Rocha (SP)**  
Universidade de São Paulo, Faculdade de  
Medicina, Hospital das Clínicas

**Diogo Franco (RJ)**  
Universidade Federal do Rio de Janeiro,  
Hospital Universitário Clementino Fraga Filho

**Eduardo Grossmann (RS)**  
Universidade Federal do Rio Grande do Sul

**Fernanda Cavicchiolo Goldenberg (SP)**  
Universidade Metodista de São Paulo

**Fernando José Pinto de Paiva (RN)**  
Hospital do Coração do  
Rio Grande do Norte

**Francisco Veríssimo de Mello Filho (SP)**  
Universidade de São Paulo, Faculdade de  
Medicina de Ribeirão Preto e  
Centro Integrado de Estudos das  
Deformidades da Face

**Gilvani Azor de Oliveira Cruz (PR)**  
Universidade Federal do Paraná, Hospital de  
Clínicas e Hospital Universitário Cajuru da  
Pontifícia Universidade Católica do Paraná

**Hamilton Matsushita (SP)**  
Departamento de Neurologia, Escola  
Paulista de Medicina, Universidade Federal  
de São Paulo

**Luis Eduardo Barbalho de Mello (RN)**  
Hospital do Coração do Rio Grande do Norte

**Luiz Paulo Kowalski (SP)**  
Fundação Antônio Prudente e  
Universidade de São Paulo

**Luiz Ubirajara Sennes (SP)**  
Universidade de São Paulo, Hospital das  
Clínicas da Faculdade de Medicina

**Marcos Roberto Tavares (SP)**  
Hospital das Clínicas da Faculdade de  
Medicina da Universidade de São Paulo

**Marcus Vinicius Martins Collares (RS)**  
Universidade Federal do Rio Grande do Sul,  
Hospital de Clínicas de Porto Alegre

**Maria Rita Passos-Bueno (SP)**  
Centro de Estudos do Genoma Humano,  
Departamento de Genética e Biologia  
Evolutiva, Instituto de Biociências,  
Universidade de São Paulo

**Max Domingues Pereira (SP)**  
Universidade Federal de São Paulo e  
Instituto Brasileiro de Controle  
do Câncer

**Omar Gabriel (SP)**  
Universidade de São Paulo, Hospital de  
Reabilitação de Anomalias Craniofaciais,  
Neurologia e Genética Médica; Hospital de  
Reabilitação de Anomalias  
Crânio Faciais

**Renato da Silva Freitas (PR)**  
Universidade Federal do Paraná e  
Centro de Atendimento Integral  
ao Fissurado Lábio Palatal

**Ricardo Lopes da Cruz (RJ)**  
Instituto Nacional de  
Traumatologia e Ortopedia

**Sérgio Moreira da Costa (MG)**  
Universidade Federal de Minas Gerais

**Talita Franco (RJ)**  
Universidade Federal do Rio de Janeiro,  
Hospital Universitário  
Clementino Fraga Filho

**Vera Nocchi Cardim (SP)**  
Hospital São Joaquim da Real e  
Benemérita Sociedade Portuguesa de  
Beneficência de São Paulo e  
Núcleo de Plástica Avançada

## Conselho Editorial Internacional

**Daniel Marchac (França)**  
Unité de Chirurgie Crânio-Faciale, Hôpital  
Necker Enfants Malades

**Eric Arnaud (França)**  
Unité de Chirurgie Crânio-faciale, Hôpital  
Necker Enfants-Malades

**Ian Thomas Jackson (EUA)**  
Institute of Craniofacial and  
Reconstructive Surgery, affiliated with  
Providence Hospital

**Juan M. Chavanne (Argentina)**  
San Isidro Children's Hospital

**Pedro Dogliotti (Argentina)**  
Department of Plastic Surgery,  
Hospital de Pediatría  
SAMIC Prof. Dr. Juan P. Garrahan

## Assessoria Editorial

Rosângela Monteiro

Revista da  
Sociedade  
Brasileira  
de Cirurgia

# Craniomaxilofacial

Brazilian Journal of  
Craniomaxillofacial Surgery

Rua Urano, 213 – CEP: 01529-010 – São Paulo – SP – Brasil – revista@sbcc.org.br

Site da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial: www.sbcc.org.br

Brazilian Journal of Craniomaxillofacial Surgery/Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial. - Vol.11, n.1 (Jan.2008). - São Paulo : SBCC, 1998 - .  
v. : il. ; 30cm.

Quatro números por ano.

ISSN 1980-1823

1. Anormalidades craniofaciais. 2. Anormalidades maxilofaciais.

I. Brazilian Journal of Craniomaxillofacial Surgery.

II. Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial.

CDD: 617.522

CDU: 616.31-089

Publicação Trimestral – Tiragem 1.000 exemplares

#### **Diagramação e Produção:**

Sollo Comunicação e Design – (11) 5181-4902 – sollocom@terra.com.br

# Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial

Brazilian Society of Craniomaxillofacial Surgery

## DIRETORIA SBCC – GESTÃO 2006/2008

### Presidente

Nivaldo Alonso (SP)

### Vice-Presidente

Marcus Collares (RS)

### 1º Secretário

Adalberto Novaes (MT)

### 2º Secretário

Renato Freitas (PR)

### Tesoureiro

Dov Goldenberg (SP)

### Tesoureiro-Adjunto

Luiz Eduardo B. Mello (RN)



## REVISTA DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE CIRURGIA CRANIOMAXILOFACIAL

BRAZILIAN JOURNAL OF CRANIOMAXILLOFACIAL SURGERY

### INFORMAÇÕES AOS AUTORES

A Revista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Cranio-maxilofacial é o órgão oficial de divulgação da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial (SBCC). Trata-se de publicação trimestral, que vem sendo editada desde 1998.

Os trabalhos enviados para publicação na Revista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial devem versar sobre temas relacionados à cirurgia para correção de deformidades craniofaciais, tendo como objetivo registrar a produção científica na área, fomentar o estudo, aperfeiçoamento e atualização dos profissionais da especialidade. A revista publica as seguintes categorias de artigos: editorial, artigo original, artigo de revisão, relato de caso, comunicação breve, carta ao editor, artigo especial, debates, panorama internacional e imagem em Medicina.

A Revista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial adota as normas de Vancouver - *Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals*, organizadas pelo *International Committee of Medical Journal Editors*, disponíveis em [www.icmje.org](http://www.icmje.org), cuja última atualização foi realizada em outubro de 2007. O respeito às instruções é condição obrigatória para que o trabalho seja considerado para análise.

A abreviatura de seu título é Rev. Soc. Bras. Cir. Cranio-maxilofac., a qual deve ser empregada em notas de rodapé e em referências e legendas bibliográficas.

### CATEGORIAS DE ARTIGOS

**Editoriais** – geralmente referem-se a artigos selecionados em cada número da Revista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial pela sua importância para a comunidade científica. São encomendados a profissionais de reconhecida experiência nas áreas em questão. O Conselho Editorial poderá, eventualmente, considerar a publicação de editoriais submetidos espontaneamente.

**Artigos originais** – incluem estudos controlados e randomizados, estudos observacionais, bem como pesquisa básica com animais de experimentação. Os artigos originais deverão conter, obrigatoriamente, Introdução, Método, Resultados, Discussão, Conclusões, Referências, Resumo e Summary. Seu texto deve ter entre 2000 e 3000

palavras, excluindo tabelas e referências; o número de referências não deve exceder a 30.

**Artigos de revisão** – avaliações críticas e ordenadas da literatura em relação a um certo tema de importância clínica. Profissionais de reconhecida experiência em assuntos de interesse especial para os leitores são, em geral, convidados a escrever estas revisões. Além dos artigos encomendados, a Revista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial também aceita revisões enviadas espontaneamente pela comunidade científica, as quais devem limitar-se a 6000 palavras, excluindo referências e tabelas. As referências deverão ser atuais e em número mínimo de 30.

**Relatos de casos** – descrição de pacientes ou situações singulares, doenças especialmente raras ou nunca descritas, assim como formas inovadoras de diagnóstico ou tratamento. O texto é composto por uma introdução breve que situa o leitor em relação à importância do assunto e apresenta os objetivos do relato do(s) caso(s) em questão; o relato resumido do caso e os comentários no qual são abordados os aspectos relevantes, os quais são comparados com a literatura. O número de palavras deve ser inferior a 2000, excluindo referências e tabelas. O número máximo de referências é 15. Recomenda-se a inclusão de, no máximo, duas ilustrações.

**Comunicação breve** – pequenas experiências que tenham caráter de originalidade, não ultrapassando 1500 palavras e dez referências bibliográficas.

**Cartas ao editor** – são sempre altamente estimuladas. Em princípio, devem comentar, discutir ou criticar artigos publicados na Revista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial, mas também podem versar sobre outros temas de interesse geral. Recomenda-se tamanho máximo 1000 palavras, incluindo referências bibliográficas, que não devem exceder a seis. Sempre que possível, uma resposta dos autores será publicada junto com a carta.

**Artigos especiais** – são textos não classificáveis nas categorias anteriores, que o Conselho Editorial julgue de especial relevância. Sua revisão admite critérios próprios, não havendo limite de tamanho ou exigências prévias quanto ao número de referências bibliográficas.

**Panorama internacional** – resumos de artigos recentes e de relevância prática, seguidos de comentários.

**Imagem em Medicina** – material de interesse ilustrativo, como fotos, ilustrações, exames, acrescidos de até 25 linhas explicativas sobre o assunto, além do nome do autor, serviço onde foi realizado e bibliografia obrigatória.

**Debate** – seção em que os cirurgiões experientes serão convidados pelo editor para discutirem um tema polêmico, emitindo suas opiniões em um formato padronizado, respondendo a perguntas realizadas pelo próprio editor ou por um convidado.

## POLÍTICA EDITORIAL

### Avaliação pelos pares

Todos os trabalhos enviados à Revista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial serão submetidos à avaliação dos pares (*peer review*) por pelo menos três revisores selecionados entre os membros do Conselho Editorial. A aceitação será feita com base na originalidade, significância e contribuição científica. Os revisores farão comentários gerais sobre o trabalho e informarão se o mesmo deve ser publicado, corrigido segundo as recomendações ou rejeitado definitivamente. De posse destes dados, o Editor tomará a decisão final. Em caso de discrepâncias entre os avaliadores, poderá ser solicitada uma nova opinião para melhor julgamento. Quando forem sugeridas modificações, as mesmas serão encaminhadas ao autor principal e, em seguida, aos revisores, para estes verificarem se as exigências foram satisfeitas. Em casos excepcionais, quando o assunto do manuscrito assim o exigir, o Editor poderá solicitar a colaboração de um profissional que não faça parte do Conselho Editorial para fazer a avaliação. A decisão sobre a aceitação do artigo para publicação ocorrerá, sempre que possível, no prazo de três meses a partir da data de seu recebimento.

### Pesquisa com seres humanos e animais

Os autores devem, na seção Método, informar se a pesquisa foi aprovada pela Comissão de Ética em Pesquisa de sua Instituição, em consoante à Declaração de Helsinki (Disponível em: <http://www.wma.net/e/policy/b3.htm>). Nos trabalhos experimentais envolvendo animais, as normas estabelecidas no “*Guide for the Care and Use of Laboratory Animals*” (*Institute of Laboratory Animal Resources, National Academy of Sciences, Washington, D.C., 1996*) e os Princípios éticos na experimentação animal do Colégio Brasileiro de Experimentação Animal (COBEA) devem ser respeitados.

### Direitos autorais

Os manuscritos deverão vir acompanhados de carta assinada por todos os autores, transferindo os direitos autorais para a Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial e declarando que revisaram e aprovaram a versão final do manuscrito que está sendo submetida.

Todos os artigos publicados tornam-se propriedade permanente da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial e não podem ser publicados sem o consentimento por escrito de seu presidente.

### Crítérios de Autoria

Sugerimos que sejam adotados os critérios de autoria dos artigos segundo as recomendações do *International Committee of Medical Journal Editors*. Assim, apenas aquelas pessoas que contribuíram diretamente para o conteúdo intelectual do trabalho devem ser listadas como autores. Os autores devem satisfazer a todos os seguintes critérios, de forma a poderem ter responsabilidade pública pelo conteúdo do trabalho:

1. ter concebido e planejado as atividades que levaram ao trabalho ou interpretado os resultados a que ele chegou, ou ambos;
2. ter escrito o trabalho ou revisado as versões sucessivas e participado do processo de revisão;
3. ter aprovado a versão final.

Exercer posição de chefia administrativa, contribuir com pacientes e coletar e agrupar dados, embora importantes para a pesquisa, não são, por si só, critérios para autoria. Outras pessoas que tenham dado contribuições substanciais e diretas para o trabalho, mas que não possam ser consideradas autores, podem, com sua permissão, ser citadas na seção Agradecimentos; se possível, suas contribuições específicas devem ser descritas.

## INSTRUÇÕES PARA ENVIO DE MATERIAL PARA PUBLICAÇÃO

A Revista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial dá preferência ao envio de material submetido à publicação por correio eletrônico (e-mail). Entretanto, na impossibilidade de envio pela Internet, três cópias do material, incluindo texto e ilustrações, bem como disquete e/ou CD identificado, poderão ser enviadas por correio comum. Caso sejam submetidas figuras ou fotografias cuja resolução não permita uma impressão adequada, a secretaria editorial poderá solicitar o envio dos originais ou cópias com alta qualidade de impressão.

E-mail: [revista@sbcc.org.br](mailto:revista@sbcc.org.br)

Endereço para envio dos artigos:

**Revista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial**

Rua Urano, 213

CEP 01529-010

São Paulo – SP – Brasil

Os arquivos devem permitir a leitura pelos programas do Microsoft Office® (Word, Excel e Access).

Todos os artigos devem vir acompanhados por uma Carta de Submissão, sugerindo a Seção em que o artigo deva ser incluído, declaração do autor e dos co-autores de que todos estão de acordo com o conteúdo expresso no trabalho, explicitando presença ou não de conflito de interesse e a inexistência de problema ético relacionado. Os autores devem, ainda, apresentar autorização do paciente para publicação de fotografias que permitam a sua identificação.

## PREPARAÇÃO DE ORIGINAIS

### Primeira página - Identificação

Deve conter o título do trabalho de maneira concisa e descritiva, em português e inglês, o nome completo dos autores e o nome e endereço da instituição onde o trabalho foi elaborado. A seguir, deve ser informado o nome do autor correspondente, juntamente com o endereço, telefone, fax e e-mail. Se o trabalho foi apresentado em congresso, devem ser mencionados o nome do congresso, local e data da apresentação. Os autores devem informar a (s) fonte (s) de financiamento do estudo, se existentes.

### Segunda página – Resumo e Summary

O resumo deve ser estruturado em quatro seções: Objetivo, Método, Resultados e Conclusões. A elaboração deve permitir compreensão sem acesso ao texto. Da mesma forma, deve ser preparado o Summary que represente uma versão literal do Resumo, seguindo a mesma estrutura: Purpose, Method, Results e Conclusions. Também devem ser incluídos até 3 descritores (palavras chave), assim com a respectiva tradução para os Key words (Descriptors). Esses descritores podem ser consultados nos endereços eletrônicos: <http://decs.bvs.br>, que contém termos em português, espanhol ou inglês, ou [www.nlm.nih.gov/mesh](http://www.nlm.nih.gov/mesh), para termos somente em inglês.

### Corpo do Artigo

Deve ser dividido em Introdução, Método, Resultados e Discussão. As Referências devem ser citadas numericamente, por ordem de aparecimento no texto, sob a forma de potenciação.

### Idioma

Os artigos devem ser redigidos em português obedecendo à ortografia vigente, empregando linguagem fácil e precisa. Artigos em inglês e espanhol serão aceitos se os autores forem estrangeiros ou, se brasileiros, estiverem radicados no exterior.

### Agradecimentos

Se desejados, devem ser apresentados ao final do texto, mencionando-se os nomes de participantes que contribuíram, intelectual ou tecnicamente, em alguma fase do trabalho, mas não preencheram os requisitos para autoria, bem como, às agências de fomento que subsidiaram as pesquisas que resultaram no artigo publicado.

## Referências

As referências devem ser formatadas de acordo com o “Estilo de Vancouver” (*Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals*, organizadas pelo *International Committee of Medical Journal Editors*). As referências devem ser citadas quando de fato consultadas, em algarismos arábicos em forma de potenciação e numeradas por ordem de citação no texto. Devem ser citados todos os autores, quando até seis; acima deste número, citam-se os seis primeiros seguidos de et al. O periódico deverá ter seu nome abreviado segundo o padrão Medline.

### Artigo de Revista

Wolff KD, Kesting M, Thurmuller P, Bockmann R, Holzle F. The anterolateral thigh as a universal donor site for soft tissue reconstruction in maxillofacial surgery. *J Craniomaxillofac Surg*. 2006;34(6):323-31.

### Instituição como Autor

American Association of Oral and Maxillofacial Surgeons. Estimating future workforce and training requirements for oral and maxillofacial surgeons. Patient Service Needs Committee of the American Association of Oral and Maxillofacial Surgeons. *J Oral Maxillofac Surg*. 1997;55(8):906-9.

### Capítulo de Livro

Alonso N. Trauma de face. In: Costa SS, Cruz OLM, Oliveira JAA, eds. *Otorrinolaringologia: princípios de prática*. 2ª ed. São Paulo: Artmed; 2006. p.1094-101.

### Livro

Ward-Booth P, Eppley B, Schmelzeisen R. *Maxillofacial trauma and esthetic facial reconstruction*. Londres: Churchill Livingstone; 2003. 750p.

Melega JM. *Cirurgia plástica: fundamentos e arte*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2004. 784p.

### Tese

Guion-Almeida ML. *Hipertelorismo e defeitos de linha média facial: estudo genético-clínico de uma amostra de pacientes [Tese de doutorado]*. Campinas: Universidade Estadual de Campinas; 2000. 247p.

Obs.: uma lista completa de exemplos de citações bibliográficas pode ser encontrada na Internet, em <http://www.icmje.org/>

### Tabelas e Ilustrações

Devem ser numeradas por ordem de aparecimento no texto, conter um título e estar em páginas separadas, ordenadas após as Referências. As tabelas não devem conter dados redundantes já citados no texto. As ilustrações devem estar acompanhadas de suas respectivas legendas. As abreviações usadas nas ilustrações devem ser explicitadas nas legendas.

## SUMÁRIO

### EDITORIAL

Nossas metas para 2008

*Our goals to 2008*

NIVALDO ALONSO

### ARTIGOS ORIGINAIS / ORIGINAL ARTICLES

Ressecção volumétrica nas anomalias vasculares dos lábios: tática cirúrgica e avaliação dos resultados

*Volumetric resection in the lips vascular anomalies: surgical technique and results evaluation*

DOV C. GOLDENBERG, RENATO DA SILVA FREITAS, NIVALDO ALONSO, MARCUS CASTRO FERREIRA ..... 1

Padronização de método cefalométrico para avaliação do avanço do terço médio da face em portadores de craniossinostose síndrômica

*Cephalometric method standardization for midface advancement evaluation in patients with syndromic craniosynostoses*

DANIEL SANTOS CORRÊA LIMA, NIVALDO ALONSO, PAULO ROBERTO PELÚCIO CÂMARA,

DOV CHARLES GOLDENBERG ..... 8

Neurofibromatose crânio-orbital: diagnóstico e abordagem cirúrgica da doença de von Recklinghausen

*Cranio-orbital neurofibromatosis: diagnosis and surgical management of the Von Recklinghausen's disease*

NIVALDO ALONSO, RENATO DA SILVA FREITAS, THAIS DE FREITAS AZZOLINI, DOV CHARLES GOLDENBERG ..... 15

Método de comparação do volume orbital por tomografia computadorizada helicoidal

*Method for comparison of the orbital volume by helical computed tomography*

MARIA CECÍLIA CLOSS ONO, SERGIO EIJI ONO, RENATO DA SILVA FREITAS, GILVANI AZOR DE OLIVEIRA E CRUZ, DANNY WARSZAWIAK, CHRISTIANE SAYURI KAWASAKI, ARNOLFO CARVALHO NETO, JUAREZ GABARDO ..... 22

Osirix: uma estação de trabalho radiológica portátil ao alcance do cirurgião

*Osirix: providing surgeons with a mobile radiology workstation*

ENDRIGO OLIVEIRA BASTOS, DOV CHARLES GOLDENBERG, ALEXANDRE FONSECA, EDUARDO KANASHIRO,

MAURÍCIO YOSHIDA, NIVALDO ALONSO ..... 27

### RELATOS DE CASO / CASE REPORTS

Uso de material bioabsorvível em fratura de teto orbitário: relato de caso

*Use of bioabsorbable device in orbital roof fracture: case report*

JOSÉ CARLOS MARTINS JUNIOR, FREDERICO SANTOS KEIM, MARIANA SCHMIDT KREIBICH ..... 32

Doença de Kimura: um desafio diagnóstico e terapêutico

*Kimura's disease: a diagnostic and therapeutic challenge*

RENATO DA SILVA FREITAS, ANDRÉ RICARDO DALL'OGGIO TOLAZZI, ANILEDA LUCIA SANTOS,

GILVANI AZOR DE OLIVEIRA E CRUZ, NIVALDO ALONSO ..... 36

## Nossas metas para 2008

### *Our goals to 2008*

No início de cada ano, é usual que estabeleçamos novos planos e metas para nossa vida pessoal e profissional. Não poderia ser diferente em relação a nossa revista. A partir desse fascículo, progressivamente, iremos aumentar o número de artigos originais, visando a atender os requisitos necessários para indexação em algumas bases de dados científicos, como a SciELO – *Scientific Eletronic Library Online*.

Gradativamente, temos recebido maior número de artigos, o que demonstra que o investimento que a Diretoria da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial tem feito em nossa revista vem sendo reconhecido pela comunidade científica.

Por outro lado, o aumento de artigos submetidos a publicação permite que sejam publicados artigos cada vez melhor elaborados e com rigor científico ainda mais apurado. Assim, não podemos perder a oportunidade de solicitar aos profissionais dedicados à cirurgia craniomaxilofacial que continuem a submeter seus trabalhos científicos a nossa Revista.

Pretendemos, ainda, durante o ano de 2008, aperfeiçoar o sistema de submissão e revisão dos artigos, utilizando a Internet como forma de garantir a agilidade em todo o processo.

Além disso, pedimos aos colegas que não deixem de citar nossa publicação sempre que puderem, em seus manuscritos submetidos a outras revistas, nacionais e internacionais. Somente desse modo nossa revista ficará cada vez mais conhecida e será selecionada para sistemas de indexação científica mais renomados.

**Nivaldo Alonso**  
Editor

# Ressecção volumétrica nas anomalias vasculares dos lábios: tática cirúrgica e avaliação dos resultados

## *Volumetric resection in the lips vascular anomalies: surgical technique and results evaluation*

Dov C. GOLDENBERG<sup>1</sup>, RENATO DA SILVA FREITAS<sup>2</sup>, NIVALDO ALONSO<sup>3</sup>, MARCUS CASTRO FERREIRA<sup>4</sup>

### RESUMO

**Introdução:** O tratamento das anomalias vasculares consiste em grande desafio. As dificuldades de classificação e terminologia retardaram, significativamente, o desenvolvimento de uma filosofia adequada na abordagem terapêutica dessas lesões. **Método:** Estudo prospectivo foi realizado envolvendo nove pacientes portadores de anomalias vasculares de baixo fluxo nos lábios, incluindo malformações venosas, linfáticas e hemangiomas, com o objetivo de padronizar um método confiável de abordagem cirúrgica em casos indicados, procurando evitar seqüelas e deformidades decorrentes de ressecções excessivas. Em sete dos nove pacientes, as lesões eram basicamente restritas ao vermelhão e a técnica foi padronizada. Nos outros dois, as lesões acometiam principalmente a pele dos lábios, necessitando modificações individuais. Os resultados foram avaliados de forma objetiva, com medidas labiais determinadas, comparadas pré e pós-operatoriamente, e subjetiva, por meio de questionários preenchidos pelos pacientes ou responsáveis, contendo aspectos psicossociais e estéticos. Houve, ainda, avaliação comparativa realizada por dois cirurgiões plásticos independentes, por meio de uma escala de pontuação. **Conclusão:** Concluiu-se que a técnica sugerida é segura, simples e eficaz, com benefícios estéticos e funcionais elevados, alto grau de satisfação de pacientes/familiares e baixos índices de complicações.

**Descritores:** Hemangioma/cirurgia. Angiodisplasia/cirurgia. Lábio/anormalidades. Cirurgia bucal/métodos.

### SUMMARY

**Introduction:** Treatment of vascular anomalies is a great challenge. Difficulties in classification and nomenclature have held up significantly the development of an appropriate philosophy in the therapeutic approach of these lesions. **Methods:** A prospective study was conducted with nine patients who had low-flow vascular anomalies of the lips, including hemangiomas, venous and lymphatic malformations. The objective was to develop a reliable standardized method of surgical approach, avoiding deformities caused by excessive resection. In 7 of 9 patients, the lesions were basically restricted to the vermilion and the technique was standardized. In the others, the lesions affected mainly the skin and individual modifications were necessary. The results were assessed objectively by the comparison of lip measurements before and after the procedure, and subjectively by a questionnaire with aesthetic and psychosocial aspects. There was a comparative assessment of two independent plastic surgeons using an elaborated score. **Conclusion:** We concluded that the suggested technique is safe, simple and effective, with high aesthetic and functional benefits, high level of satisfaction of patients and relatives and low rates of complications.

**Descriptors:** Hemangioma/surgery. Angiodysplasia/surgery. Lip/abnormalities. Surgery, oral/methods.

1. Médico Assistente Doutor da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP).

2. Professor Adjunto da Disciplina de Cirurgia Plástica da Universidade Federal do Paraná. Cirurgião craniofacial do Centro de Atendimento Integral ao Fissurado Lábio Palatal (CAIF).

3. Professor Livre-docente Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do HCFMUSP.

4. Professor Titular de Cirurgia Plástica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo e Chefe da Divisão de Cirurgia Plástica do HCFMUSP.

Correspondência: Dov C. Goldenberg.

Rua Pedro de Toledo 980 cj. 124 - São Paulo - SP - Brasil - CEP 04039-002 - Fone/Fax (11) 5539-7741

E-mail: drdov@terra.com.br

## INTRODUÇÃO

Anomalias vasculares são lesões de etiologia congênita ou adquirida, cujos componentes predominantes são estruturas vasculares. Em 1996, a classificação biológica proposta inicialmente por Mulliken e Glowacki foi adotada, com modificações pela “*International Society for Study of Vascular Anomalies*” (ISSVA), entidade internacional responsável por definir as diretrizes no tratamento das anomalias vasculares<sup>1-4</sup>. Incluem-se todas as malformações congênitas do sistema vascular, como as malformações arteriais, venosas, linfáticas, capilares e suas combinações, os tumores vasculares benignos, como os hemangiomas, hemangioendoteliomas, angiomas em tufo, glomangiomas, granulomas piogênicos e os tumores vasculares malignos, como os hemangioendoteliomas-sarcomas e os angiossarcomas<sup>5,6</sup>.

O tratamento das anomalias vasculares sempre consistiu em um grande desafio para os cirurgiões plásticos, na busca de resultados estéticos e funcionais aceitáveis. O impacto do estigma de uma anomalia vascular em um indivíduo e em sua família, muitas vezes, é incompletamente compreendido e a procura pela ajuda, com frequência, não é respondida adequadamente. Isso se torna ainda mais importante quando as lesões ocorrem em localizações anatômicas permanentemente expostas, como os lábios, considerados padrões estéticos de beleza e aceitação social.

Com relação aos hemangiomas, a localização, suas dimensões e a ocorrência de complicações são os principais fatores considerados na indicação terapêutica. O tratamento pode ser conservador ou ativo, com emprego de medicamentos ou procedimentos cirúrgicos. Devido às altas taxas de involução espontânea, o tratamento expectante é a conduta mais freqüentemente adotada, excetuando-se as situações emergenciais<sup>1,7,8</sup>. Há, atualmente, uma tendência para o tratamento ativo também de lesões que cursam com complicações freqüentes, como infecções, sangramentos e ulcerações, ou aquelas localizadas em áreas anatômicas onde a involução costuma ser mais lenta ou incompleta, como na ponta nasal, lábios e região parotídea, bem como as lesões mais extensas que geralmente evoluem com cicatrizes desfigurantes<sup>1,4</sup>. A cirurgia é indicada com o objetivo principal de melhorar a função e pode consistir em ressecção total ou parcial da lesão<sup>9-20</sup>. Atualmente, tentam-se soluções na obtenção de cicatrizes posicionadas em subunidades anatômicas e nos menores tamanhos possíveis. A cirurgia precoce seria aconselhável quando os hemangiomas de face apresentam distorção importante com comprometimento funcional e quando se pode obter uma cicatriz mais aceitável em comparação às seqüelas previsíveis da involução espontânea<sup>21</sup>.

Nas malformações vasculares, o tratamento pode ser feito através de ressecções cirúrgicas, procedimentos de esclerose intraluminal ou de embolização por meio de radiologia intervencionista. Nas lesões de alto fluxo, ressecções amplas e radicais são mais indicadas, ao passo que nas malformações de baixo fluxo, venosas, linfáticas ou combinadas, é possível ressecção parcial da lesão, como também ocorre em pacientes portadores de hemangiomas labiais.

Este trabalho foi inspirado na observação de alguns

pacientes com seqüelas definitivas decorrentes da ressecção excessiva de anomalias vasculares nos lábios, assim como aquelas ocasionadas pela utilização de tratamentos inadequados para determinados tipos de lesões labiais. O objetivo desse trabalho foi padronizar um método confiável para a ressecção parcial de anomalias vasculares de baixo fluxo que acometem o vermelhão dos lábios, procurando evitar seqüelas e deformidades decorrentes de ressecções excessivas e proporcionando benefícios estéticos e funcionais.

## MÉTODO

Realizou-se um estudo prospectivo envolvendo um grupo de nove pacientes que apresentavam anomalias vasculares de baixo fluxo nos lábios, acompanhados no Ambulatório de Anomalias Vasculares da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Este trabalho foi aprovado pela Comissão de Ética da Instituição, tendo sido informado a pacientes e/ou a seus responsáveis a respeito do caráter científico das entrevistas, dos registros fotográficos e dos objetivos, havendo a responsabilidade médica de que o procedimento proposto seria realizado em condições de segurança, sob embasamento científico prévio, visando a proporcionar benefício adicional aos pacientes.

Consideraram-se para este estudo os pacientes portadores de anomalias vasculares labiais de baixo fluxo que não apresentam involução, como nos casos de malformações venosas e linfáticas, assim como suas combinações, e os tumores vasculares (hemangiomas) de involução incompleta ou complicados.

Dos nove pacientes estudados, sete apresentavam lesões acometendo toda ou quase toda a espessura ântero-posterior do vermelhão do lábio, por vezes mostrando algum grau de abaulamento da pele adjacente devido à presença de lesão profunda, com pouco ou nenhum comprometimento direto da pele, tendo sido utilizada a padronização técnica proposta. Os outros dois pacientes apresentavam lesões com diferentes graus de acometimento da pele dos lábios, mostrando situações individuais que não permitiram a aplicação da técnica padronizada, tendo sido incluídos neste trabalho por apresentarem anomalias vasculares de baixo fluxo nos lábios, cujo tratamento proposto também foi o cirúrgico, utilizando-se de princípios semelhantes aos do grupo padronizado.

Todos os pacientes foram avaliados pré-operatoriamente, empregando ficha de dados clínicos, que trazia informações de identificação, aspectos das lesões, classificação diagnóstica e terapêutica prévia.

Os nove pacientes descritos foram divididos em dois grupos. O primeiro formado pelos pacientes numerados de um a sete, que apresentavam lesões acometendo principalmente o vermelhão dos lábios, com ou sem abaulamento adjacente da pele pela presença de lesão profunda, nos quais realizou-se a técnica padronizada sugerida. O segundo grupo foi formado pelos pacientes oito e nove, os quais apresentavam acometimento principalmente da pele dos lábios.

Em relação ao grupo I, a faixa etária dos pacientes variou entre oito meses e 19 anos, com média de seis anos.

A idade média foi de um ano e seis meses nos pacientes portadores de hemangiomas e de 9,7 anos naqueles com malformações vasculares. Os três pacientes portadores de hemangiomas eram do sexo feminino, em dois localizados no lábio inferior e em um no lábio superior. Quatro pacientes eram portadores de malformações vasculares, sendo dois do sexo masculino e dois do sexo feminino, todos apresentando lesões no lábio superior. As lesões clinicamente correspondentes a malformações vasculares foram observadas ao nascimento, enquanto os hemangiomas foram percebidos com poucos dias, sempre dentro do primeiro mês de vida. Todos os pacientes portadores de hemangiomas demonstravam algum tipo de complicação, como ulcerações, sangramentos ou infecções. Um paciente com lesão sugestiva de malformação linfática relatou mudança de tamanho com temperatura. Dois pacientes com lesões sugestivas de malformações venosas informaram aumento com o choro e um deles também com mudança de posição. A Tabela 1 resume a distribuição por diagnóstico clínico, localização da anomalia e a história de terapêutica prévia neste grupo de pacientes.

Para os casos do grupo 1, padronizou-se uma técnica cirúrgica visando à ressecção do excesso visível da lesão, aproximando as medidas do lado afetado às do lado normal e mantendo a cicatriz voltada para o lado interno do lábio.

Inicialmente, foram feitas as seguintes medidas, com régua maleável milimetrada (Figura 1):

- medida do lábio normal, correspondendo à distância entre a linha cutâneo-mucosa e o fim do vermelhão seco (medidos no lado normal, na mesma região onde se localizava a anomalia no lado acometido);
- medida da anomalia vascular, considerada da linha cutâneo-mucosa até o limite posterior da anomalia no vermelhão, no ponto de maior largura ântero-posterior;
- medida do lábio residual (Figura 2), correspondendo à largura ântero-posterior que deveria permanecer após a ressecção, considerada da linha cutâneo-mucosa até a linha de incisão anterior do fusão de ressecção, posicionada em um ponto calculado conforme a fórmula:

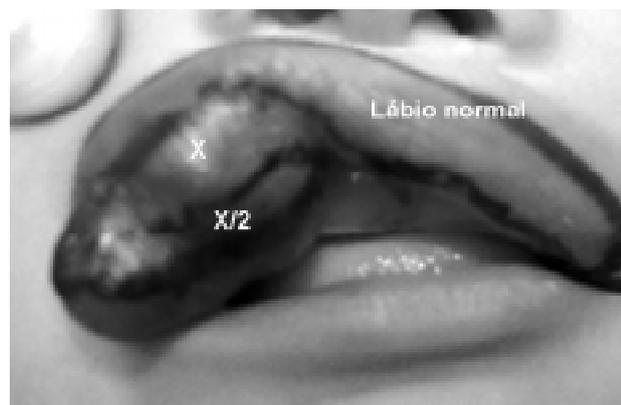
Lábio residual =  $2 \times$  medida do lábio normal +  $\frac{1}{2}$  medida do lábio normal.

A linha de incisão posterior do fusão de ressecção no lado afetado foi posicionada a uma distância de pelo menos 0,5-1,0 centímetro do sulco vestibulo-labial e, em caso da presença de mucosa normal próxima ao sulco, no limite da

**Figura 1** - Medidas com régua maleável milimetrada da deformidade labial.



**Figura 2** - Marcação do lábio residual, conforme a fórmula proposta para ressecção cirúrgica.



anomalia. O comprimento do fusão variou conforme a extensão transversal da lesão.

Os valores medidos foram anotados na ficha de registros de dados per-operatórios e calculado o “Delta labial ( $\Delta$  labial)”, que consistia no valor resultante da equação: medida da anomalia vascular / medida do lábio normal.

**Tabela 1** - Diagnóstico, localização e tratamento prévio das lesões nos pacientes do grupo 1.

Pacientes	Diagnóstico clínico	Localização	Tratamento prévio
1	Hemangioma	Lábio inferior	Corticóide + alfa-interferon
2	Hemangioma	Lábio inferior	Corticóide
3	Hemangioma	Lábio superior	Conservador
4	Malformação venosa	Lábio superior	1 cirurgia
5	Malformação venosa	Lábio superior	4 cirurgias
6	Malformação venosa	Lábio superior	2 cirurgias
7	Malformação linfática	Lábio superior	2 cirurgias + OK-432

As medidas do lábio normal, da anomalia e do  $\Delta$  labial são mostradas na Tabela 2.

Os resultados foram avaliados de forma subjetiva e objetiva. A avaliação subjetiva consistiu de um questionário entregue aos responsáveis ou ao próprio paciente, no caso de maioridade, para respostas em relação à sensação de melhora da fala/dicção, contenção labial/ alimentação e do fechamento do lábio em repouso, além de aspectos psicológicos, como sociabilidade e satisfação, e dos aspectos estéticos, para os quais foi utilizada uma escala de pontuação elaborada pelos autores. Em caso de piora estética após a cirurgia, a pontuação seria de -1; aspecto inalterado, zero; melhora discreta, 1 ponto; melhora acentuada, 2 pontos (Tabela 3).

A série foi analisada como um todo, pela soma das notas que poderia variar de menos 7, em caso de piora estética de todos os casos, até 14, em caso de melhora acentuada de todos os casos.

A avaliação objetiva consistiu das medidas pós-operatórias considerando os mesmos pontos de referência utilizados no pré-operatório, ou seja, a medida do lábio normal, da anomalia vascular residual no vermelhão, sendo comparadas com as medidas feitas antes do procedimento. Além disso, as fotos pré e pós-operatórias foram apresentadas a dois cirurgiões com notada experiência em cirurgia plástica, para análise comparativa dos aspectos estéticos de cada paciente, utilizando-se da mesma escala de resultados oferecida aos familiares, não tendo sido revelados os detalhes técnicos do procedimento. O período pós-operatório da realização dos questionários e medidas variou de dois a cinco meses, com média de três meses.

Considerou-se complicação como qualquer ocorrência que desviasse a evolução normal per ou pós-operatória, como sangramento, deiscência, infecção ou outras.

## RESULTADOS

Em relação aos achados per-operatórios, o tempo de cirurgia variou de 30 a 90 minutos, com a média de tempo operatório geral de 50 minutos. Não houve sangramento excessivo ou qualquer outra intercorrência durante o ato operatório nos pacientes submetidos à técnica padronizada.

As medidas pós-operatórias comparativas foram realizadas com as mesmas referências anatômicas, ou seja, medida do lábio normal, medida da anomalia vascular e cálculo do  $\Delta$  labial, sendo reunidas na Tabela 4.

Ocorreu complicação pós-operatória em um caso, no qual houve deiscência da sutura da mucosa e conseqüente abertura parcial da ferida operatória, que evoluiu com cicatrização completa em poucas semanas por segunda intenção. Não se observaram intercorrências nos outros pacientes da série (Figuras 3 a 6).

Em relação à avaliação subjetiva, as melhoras referidas quanto à fala/dicção, à contenção labial e ao fechamento labial em repouso são apontadas na Tabela 5.

Quanto aos aspectos psicossociais, houve melhora relatada em todos os casos, com melhora aparente no convívio social das crianças (e familiares).

As notas referidas pelos pacientes ou responsáveis por meio da escala de avaliação estética podem ser observadas na Tabela 6, assim como as notas dadas pelos cirurgiões utilizando-se da mesma escala.

**Tabela 2** - Medidas pré-operatórias (pacientes do grupo 1).

Pacientes	Medida do lábio normal (cm)	Medida da anomalia (cm)	$\Delta$ labial (cm)
1	0,6	3,6	6,0
2	0,7	3,3	4,7
3	0,8	4,0	5,0
4	0,8	3,0	3,75
5	0,8	3,2	4,0
6	0,6	3,0	5,0
7	0,8	3,6	4,5
Média	0,73	3,4	4,7

**Tabela 3** - Escala de pontuação para avaliação dos aspectos estéticos.

Aspecto estético	Pontuação
Piora	-1
Inalterado	0
Melhora discreta	1
Melhora acentuada	2

**Tabela 4** - Medidas pós-operatórias (pacientes do grupo 1).

Pacientes	Medida do lábio normal (cm)	Medida da anomalia (cm)	$\Delta$ labial (cm)
1	0,6	2,3	3,8
2	0,7	1,8	2,6
3	0,8	2,0	2,5
4	0,8	1,6	2,0
5	0,8	1,8	2,25
6	0,6	1,5	2,5
7	0,8	2,0	2,5
Média	0,73	1,86	2,55

A soma final das notas de pacientes e responsáveis foi de 14. A soma final das notas de cada cirurgião para a série foi de 13.

## DISCUSSÃO

Apesar de ser assunto controverso, há forte tendência para a ressecção dos hemangiomas antes da idade escolar. A imagem facial do indivíduo emerge nesta fase, quando começa a reconhecer as diferenças faciais. Admite-se que se o procedimento for realizado antes dos três ou quatro anos, não haverá memória do evento<sup>16</sup>. O resultado da ressecção neste estágio deve ser pesada contra a aparência

**Figura 3** – Hemangioma proliferativo ulcerado em lábio inferior. Aspecto pré e pós-operatório.



**Figura 4** - Hemangioma proliferativo em lábio superior, causando deformidade anatômica. Aspecto pré e pós-operatório.



**Figura 5** – Hemangioma em lábio superior, causando deformidade anatômica. Aspecto pré e pós-operatório.



**Figura 6** - Malformação venosa em lábio superior, causando deformidade anatômica. Aspecto pré e pós-operatório.



**Tabela 5** - Avaliação subjetiva dos pacientes do grupo 1.

Pacientes	Melhora da fala / dicção	Melhora da contenção labial	Melhora do fechamento labial em repouso
1		X	X
2		X	X
3		X	X
4			X
5	X		X
6		X	X
7			X

**Tabela 6** - Pontuação pela escala de avaliação estética (grupo 1).

Pacientes	Familiares / pacientes	Cirurgião 1	Cirurgião 2
1	2	1	2
2	2	2	1
3	2	2	2
4	2	2	2
5	2	2	2
6	2	2	2
7	2	2	2
Soma	14	13	13

prevista após a regressão natural da lesão. Mulliken et al.<sup>16</sup> citam indicações relativas para ressecção precoce dos hemangiomas: (1) quando está óbvio que uma ressecção é inevitável, por exemplo, quando há cicatrizes pós-ulcerativas, excesso inalterável de pele ou alta probabilidade de resíduo fibroadiposo; (2) quando a cicatriz ficar do mesmo tamanho ou aparência da excisão após involução; (3) quando a cicatriz puder ser facilmente ocultada dentro ou nas bordas de unidades estéticas da face; (4) quando ressecção estagiada ou reconstrução de uma parte anatômica for necessária<sup>22</sup>. Para Enjolras et al.<sup>23</sup>, a cirurgia precoce é aconselhável quando os hemangiomas de face apresentam distorção preocupante, com comprometimento funcional e quando se pode prever uma cicatriz aceitável, em comparação às seqüelas previsíveis no caso de involução espontânea. Segundo os autores, isto ocorre mais frequentemente nas lesões palpebrais e labiais. As ressecções não devem ser completas, a fim de se manter tecido e evitar retração secundária. Jackson et al.<sup>5</sup> também fazem importante defesa da cirurgia precoce, salientando que, apesar da cirurgia realizada quando a involução for “completa” oferecer vantagens de correção mais fácil e cicatrizes residuais mais limitadas, a clara desvantagem é que pacientes e pais terão que esperar muito tempo antes que uma aparência “normal” seja obtida (com chances de nunca ser). Como resultado, o impacto na personalidade da criança poderia ter um efeito

desastroso. Em se tratando de lesões em áreas expostas como os lábios, a questão psicossocial deve ser profundamente considerada, já que essas crianças são freqüentemente isoladas do convívio social pelo próprio desconhecimento da sociedade em relação ao caráter benigno e não transmissível da doença.

Há, ainda, a observação de alguns autores<sup>14,15,17,19,24,25</sup> em relação ao diferente comportamento biológico dos hemangiomas localizados no nariz e na boca, os quais não apresentam taxas de involução tão expressivas como as dos hemangiomas de outras localizações, além de cursarem freqüentemente com prejuízo anatômico e funcional de estruturas adjacentes. Para Pitanguy et al.<sup>17</sup>, algumas lesões destróem tecidos durante seu crescimento. Hemangiomas assim localizados demandam uma atitude mais agressiva pelo potencial risco, macroqueilia angiomatosa, incompetência labial, dessecamento da mucosa e alterações na oclusão e estrutura dentária<sup>15,23</sup>. Salienta-se o fato da ocorrência de traumas e infecções freqüentes pelo hábito da criança de colocar diversos tipos de objetos na boca, acrescentando morbidade considerável ao quadro clínico.

Thompson e Laningan<sup>18</sup> defendem que a cirurgia precoce, em geral, não seria justificada, preferindo condutas mais conservadoras.

O objeto deste estudo não é o momento de excisão das lesões, mas como o procedimento pode ser feito uma vez definida sua necessidade. Dos nove pacientes da série, cinco eram portadores de hemangiomas que apresentavam sinais e sintomas que justificavam o procedimento, enquanto os outros quatro apresentavam malformações vasculares (que não mostram involução) já submetidos a várias tentativas de tratamento sem êxito e cuja solução factível seria o tratamento cirúrgico.

Com base no levantamento bibliográfico realizado, pode-se afirmar que poucas publicações mostram alguma padronização técnica no tratamento cirúrgico das anomalias vasculares labiais. Haramoto et al.<sup>26</sup> reportaram dois casos de hemangiomas de lábios inferiores nos quais utilizaram um método de reconstrução do vermelhão inferior por um retalho de rotação do vermelhão contralateral (em dois tempos). O motivo de terem sido consideradas no mesmo estudo diferentes anomalias vasculares (hemangiomas e malformações vasculares de baixo fluxo) é que o comportamento biológico dessas lesões de baixo fluxo nos lábios é semelhante, com pouca ou nenhuma involução quando acometem o vermelhão, tendo sido a opção cirúrgica a mais adequada para todos os casos selecionados, além do fato da técnica cirúrgica ter sido a mesma em qualquer lesão de baixo fluxo desta localização, pois o objetivo principal foi o de trazer benefício funcional e estético, procurando evitar seqüelas definitivas e não o de realizar uma ressecção completa.

A casuística tende para os achados da literatura, com os hemangiomas incidindo mais no sexo feminino e as malformações distribuídas igualmente em ambos os sexos. O tipo de lesão foi importante por mostrar que qualquer lesão de baixo fluxo acometendo todo ou quase todo o vermelhão no sentido ântero-posterior do lábio pode ser abordada pela técnica padronizada. A terapêutica prévia também tem relevância, já que a grande maioria dos pacientes portadores destas lesões carrega uma história longa de tentativas

de tratamento. As malformações vasculares incidiram mais freqüentemente no lábio superior e os tumores vasculares (hemangiomas) no lábio inferior. Não foram encontrados dados percentuais consistentes na literatura, mas essa parece ser uma tendência na distribuição das lesões.

Em relação às medidas propostas, o raciocínio partiu de quanto dever-se-ia preservar de lábio no lado acometido para que se obtivesse um padrão aproximado ao do lado normal. Foi elaborado depois da observação de resultados anteriores com técnicas cirúrgicas não padronizadas realizadas por vários colegas. Considerou-se a medida do vermelhão seco como o valor do lábio normal porque é, em geral, a porção visível do lábio. Sugeriu-se a fórmula descrita para cálculo do lábio residual porque seria duas vezes a medida do lábio normal correspondendo ao lábio girado sobre si mesmo, deixando a musculatura orbicular íntegra e a cicatriz resultante para a parte interna, mais metade da medida do lábio normal devido ao fato do vermelhão úmido ser maior que o seco, havendo também o intuito de possibilitar uma sobra de segurança para o caso de retrações cicatriciais ou outras intercorrências. Havia, ainda, uma outra sobra de tecido de pelo menos 0,5-1,0 cm na região do sulco vestibulo-labial, deixada para possibilitar a sutura e contribuir para o aumento do vermelhão úmido residual, na equalização com o lado normal.

Analisando-se os valores encontrados, percebeu-se uma melhor relação pós-operatória entre o lábio normal e o afetado, denotada pela diminuição do  $\Delta$  labial (média de 4,7 para 2,55). Os  $\Delta$  labiais pós-operatórios nas pacientes portadoras de hemangiomas de lábio inferior ficaram acima da média, mostrando um excesso de lesão residual. Na realidade, houve a preocupação de deixar mais tecido na região do sulco vestibulo-labial destas pacientes, diante da possibilidade de algum grau de involução futura dessas lesões. Acredita-se que as cirurgias e os resultados dos procedimentos realizados nos lábios superiores foram melhores. Essa observação pode estar embasada nas características das lesões, uma vez que as ocorridas nos lábios inferiores, em geral, mostravam maior queilite angiomatosa e dessecamento labial, sendo de abordagem mais difícil.

Quanto aos resultados da avaliação subjetiva, percebeu-se maior ganho na qualidade do fechamento labial em repouso, que ocorreu em todos os casos. Analisando-se os outros parâmetros que poderiam mostrar diferenças no pós-operatório, verificou-se que a melhora da contenção labial foi relatada principalmente nas crianças menores, com hemangiomas do lábio inferior.

Em relação à melhora dos aspectos psicossociais e estéticos, isto foi ainda mais importante considerando-se casos em sua maioria já submetidos a vários tratamentos sem resolução, com grande expectativa em cada nova tentativa. Havia sempre o relato da “esperança de conviver melhor com um problema que limita muito a interação com os outros”. Este aspecto pareceu ser o mais valorizado pelos pacientes/familiares que, de maneira geral, não se queixaram de pequenas assimetrias labiais residuais, mas referiram ter sido o procedimento muito benéfico, atingindo satisfatoriamente o objetivo de trazer maior conforto no convívio com a anomalia.

A análise objetiva dos resultados realizada por dois cirurgiões independentes também apontou para a melhora

acentuada do aspecto estético, observada por meio da escala de avaliação proposta, na qual a soma final das notas de cada cirurgia para a série foi de 13 em um total máximo de 14. Denota-se que mesmo desconsiderando os aspectos psicossociais, uma vez que os cirurgiões não tiveram contato com os pacientes, avaliando apenas as fotos pré e pós-operatórias, pode-se afirmar que a padronização apresentada correspondeu aos objetivos almejados de trazer benefício estético, evitando seqüelas.

Os casos onde as anomalias vasculares acometem principalmente a pele dos lábios mostram uma variação de apresentação muito grande, o que impossibilita a padronização de ressecção. No entanto, foram incluídos neste trabalho por apresentarem anomalias vasculares de baixo fluxo, tendo sido tratados dentro da mesma filosofia de serem evitadas seqüelas iatrogênicas, visando as menores cicatrizes possíveis, posicionadas em subunidades estéticas da face, além de terem trazido contribuições técnicas às possibilidades de tratamento e de organização no manejo dessas lesões.

### CONCLUSÕES

A tática cirúrgica sugerida neste estudo mostrou-se simples, segura e eficaz nos casos bem indicados, com melhoria dos aspectos funcionais e estéticos, grande satisfação de pacientes e familiares, evitando seqüelas ocasionadas por ressecções excessivas e acrescentando uma padronização técnica ao arsenal terapêutico das anomalias vasculares localizadas nos lábios.

### REFERÊNCIAS

1. Drolet BA, Esterly NB, Frieden IJ. Hemangiomas in children. *N Engl J Med.* 1999;341(3):173-81.
2. Einchenfield LF. Evolving knowledge of hemangiomas and vascular malformations: beyond strawberries and port wine. *Arch Dermatol.* 1998;134(6):740-2.
3. Enjolras O, Wassef M, Mazoyer E, Frieden IJ, Rieu PN, Drouet L, et al. Infants with Kasabach-Merritt Syndrome do not have "true" hemangiomas. *J Pediatr.* 1997;130(4):631-40.
4. Metry DW, Hebert AA. Benign cutaneous vascular tumors of infancy: when to worry, what to do. *Arch Dermatol.* 2000;136(7):905-14.
5. Jackson IT, Carreño R, Potparic Z, Hussain K. Hemangiomas, vascular malformations, and lymphovenous malformations: classification and methods of treatment. *Plast Reconstr Surg.* 1993;91(7):1216-30.
6. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg.* 1982;69(3):412-22.
7. Brown TJ, Friedman J, Levy ML. The diagnosis and treatment of common birthmarks. *Clin Plast Surg.* 1998;25(4):509-25.
8. Takahashi K, Mulliken JB, Kozakewich HP, Rogers RA, Folkman J, Ezekowitz AB. Cellular markers that distinguish the phases of hemangioma during infancy and childhood. *J Clin Invest.* 1994;93(6):2357-64.
9. Goldenberg DC. Estudo crítico dos resultados obtidos no tratamento dos hemangiomas cutâneos cervicofaciais [Dissertação de Mestrado]. São Paulo:Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo;2002.
10. Chang E, Boyd A, Nelson CC, Crowley D, Law T, Keough KM, et al. Successful treatment of infantile hemangiomas with interferon alfa-2b. *J Pediatr Hematol Oncol.* 1997;19(3):237-44.
11. Carramaschi F, Ferreira MC, Goldenberg DC, Camargo CP, Faria JC, Freitas JM. Tratamento dos angiomas do lábio. *Rev Hosp Clin Fac Med São Paulo.* 1991;46(3):128-32.
12. Degardin N, Martinot V, Patenotre P, Breviere GM, Piette F, Pellerin P. La part chirurgicale dans le traitement des hemangiomas. Étude retrospective à propos de 29 enfants opérés. *Ann Chir Plast Esthet.* 1998;43(6):649-58.
13. Diner PA, Petit F, Soupre V, Enjolras O, Lemarchand-Venencie F, Moraillon I, et al. Exérèse pécoce des hemangiomes de la face: nouvelle technique par ultrasons. *Ann Dermatol Venereol.* 1998;125(9):605-7.
14. Enjolras O, Deffrennes D, Borsik M, Diner P, Laurian C. Les tumeurs vasculaires et les regles de prise en charge chirurgicale. *Ann Chir Plast Esthet.* 1998;43(4):455-89.
15. McCarthy JG, Borud LJ, Schreiber JS. Hemangiomas of the nasal tip. *Plast Reconstr Surg.* 2002;109(1):31-40.
16. Mulliken JB, Rogers GF, Marler JJ. Circular excision of hemangioma and purse-string closure: the smallest possible scar. *Plast Reconstr Surg.* 2002;109(5):1544-55.
17. Pitanguy I, Machado BH, Radwanski HN, Amorim NF. Surgical treatment of hemangiomas of the nose. *Ann Plast Surg.* 1996;36(6):586-93.
18. Thomson HG, Lanigan M. The Cyrano nose: a clinical review of hemangiomas of the nasal tip. *Plast Reconstr Surg.* 1979;63(2):155-60.
19. van der Meulen JC, Gilbert M, Roddi R. Early excision of nasal hemangiomas: the L-approach. *Plast Reconstr Surg.* 1994;94(3):465-75.
20. Warren SM, Longaker MT, Zide BM. The subunit approach to nasal tip hemangiomas. *Plast Reconstr Surg.* 2002;109(1):25-30.
21. Jaccoud *apud* Mulliken. Hemangiomas and vascular malformation in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg.* 1982;69:412-20.
22. Goldenberg DC, Cristofani LM, Almeida MT, et al. Tratamento dos hemangiomas cutâneos. *Pediatrics.* (S Paulo) 2001;1(1):45-51.
23. Enjolras O, Borsik M, Herbretreau D, Merland JJ, Hadjean E, Tranbahuy P. Indications chirurgicales dans les angiomes de face. *J Chir. (Paris)* 1993;130(10):416-21.
24. Low DW. Management of adult facial vascular anomalies. *Facial Plast Surg.* 2003;19(1):113-30.
25. Jackson IT. Vascular anomalies. In: Jackson IT, Mustardé JC, eds. *Plastic surgery in infancy and childhood.* 3<sup>rd</sup> ed. Edinburgh:Churchill Livingstone;1988.
26. Haramoto U, Yamada A, Kobayashi S, Ohmori K. Quarter vermilion flap: a method for symmetrical lower vermilion reconstruction. *Plast Reconstr Surg.* 1998;101(5):1334-7.

Trabalho realizado na Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP

Artigo recebido: 17/12/2007

Artigo aceito: 5/2/2008

# Padronização de método cefalométrico para avaliação do avanço do terço médio da face em portadores de craniosinostose síndrômica

## *Cephalometric method standardization for midface advancement evaluation in patients with syndromic craniosynostoses*

DANIEL SANTOS CORRÊA LIMA<sup>1</sup>, NIVALDO ALONSO<sup>2</sup>, PAULO ROBERTO PELÚCIO CÂMARA<sup>3</sup>, DOV CHARLES GOLDENBERG<sup>4</sup>

### RESUMO

**Objetivo:** Estabelecer método de análise cefalométrica padronizado para avaliação dos resultados obtidos no tratamento da hipoplasia esquelética do terço médio da face em portadores de craniosinostose síndrômica. **Método:** Telerradiografias de face em norma lateral de 11 pacientes portadores de craniosinostose síndrômica submetidos aos procedimentos de distração do terço médio da face foram avaliadas. Foram utilizadas 3 telerradiografias de face em norma lateral de cada paciente. Três cefalogramas foram obtidos de cada paciente, através da direta sobreposição das três telerradiografias, tomando como referência reparos anatômicos do crânio e da porção anterior da fossa craniana. Os traçados cefalométricos foram obtidos em acetato, o qual foi digitalizado. Utilizando *software*, várias mensurações foram realizadas para determinar a extensão do avanço sofrido pelos segmentos ósseos na direção do vetor do movimento esquelético, assim como de seus componentes horizontal e vertical, e a estabilidade esquelética, tomando-se como referência os pontos A e orbitário. Confiabilidade do método foi aferida pela repetição dos traçados e das mensurações das variáveis. **Resultados:** Houve grande precisão nas mensurações. O processo de digitalização não resultou em distorções nas imagens. A repetição dos cefalogramas e das medidas das variáveis demonstrou a confiabilidade do método ( $p < 0,001$ ). **Conclusão:** O método se mostrou adequado na avaliação dos resultados obtidos com o tratamento da hipoplasia do terço médio da face de portadores de craniosinostose síndrômica.

**Descritores:** Craniosinostose. Circunferência craniana. Alongamento ósseo.

### SUMMARY

**Purpose:** To establish a standardized cephalometric method for outcome analysis of midface skeletal hypoplasia in patients with syndromic craniosynostoses. **Method:** Lateral telerradiography of eleven patients with syndromic craniosynostoses underwent to midface distraction were retrospectively evaluated. Three telerradiography of each patient were used. The three lateral cephalograms were obtained from each patient by direct telerradiography superimposition taken as references the anatomic repairs in the cranium and anterior skull base. This way the three cephalometric tracings were obtained in the same acetate paper which was digitalized. Utilizing a public domain program Image J, various mensurations were accomplished with intension of determine the extent of advancement suffered by the bone segments in the direction of vector skeletal movement and its horizontal and vertical components as well, and skeletal stability, as taken as references point A and orbitale. Method reliability was checked by the repetition of tracings and measurements. **Results:** There was great accuracy in measurements. The process of digitizing did not result in images distortion. Repetition of the cefalogramas and measures demonstrated method reliability with high correlation between the measures and its repetitions ( $p < 0.001$ ). **Conclusion:** Method was appropriate for the purposes of evaluating outcomes of midface skeletal hypoplasia treatment in patients with syndromic craniosynostoses.

**Descriptors:** Craniosynostoses. Cephalometry. Bone lengthening.

1. Membro Titular da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial. Membro Titular da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica. 2. Professor Livre-docente responsável pelo Setor de Cirurgia Craniomaxilofacial da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP). 3. Mestre em Ortodontia pela Universidade Metodista de São Paulo. Ortodontista do HC-FMUSP. 4. Médico assistente Doutor da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do HC-FMUSP.

Correspondência: Daniel Santos Corrêa Lima  
Rua Dr. Raimundo Magaldi, 220/101 – Costa Azul – Salvador – BA -  
CEP: 41760-020  
E-mail: dscorrealima@oi.com.br

## INTRODUÇÃO

O avanço do terço médio da face é o aspecto primordial no tratamento das alterações faciais dos portadores de craniossinostose síndrômica, visando à obtenção tanto da função quanto da aparência facial adequadas. O aspecto crítico no sucesso do tratamento é a habilidade em avançar e manter os segmentos ósseos avançados em posição anatomicamente normal<sup>1</sup>.

Avaliar os resultados obtidos com a distração osteogênica do terço médio da face, em termos de magnitude do avanço ósseo obtido e estabilidade esquelética, é essencial para que se estabeleça se o método empregado como modalidade de tratamento é adequado. Esta análise, ao permitir a comparação do procedimento de alongamento ósseo gradual com os avanços convencionais, por exemplo, torna-se fundamental na determinação do método cirúrgico padrão no tratamento das craniofacioestenoses.

Tal avaliação deve ser procedida de forma objetiva e reproduzível, permitindo a observação dos resultados em longo prazo, o que torna a análise cefalométrica o método mais adequado para o acompanhamento dos pacientes submetidos aos procedimentos cirúrgicos para correção das deformidades esqueléticas.

O objetivo do presente estudo foi estabelecer um método de análise cefalométrica padronizado, apropriado para a observação dos resultados obtidos no tratamento da hipoplasia esquelética do terço médio da face em portadores de craniossinostose síndrômica.

## MÉTODO

O presente estudo foi realizado no Setor de Cirurgia Craniomaxilofacial da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Utilizaram-se telerradiografias de face em norma lateral, previamente realizadas nos períodos pré-operatório, pós-operatório recente e pós-operatório tardio, de onze pacientes portadores de craniossinostose síndrômica submetidos a distração osteogênica do terço médio da face com a utilização de dispositivo externo rígido [Rigid External Distraction System; RED-system, KLS Martin, Alemanha], associada à realização de osteotomia tipo Le Fort III (DOLF) (n=4), ou à distração osteogênica associada à realização de osteotomia frontofacial em monobloco (DOM) (n=7), entre os anos de 2002 e 2006.

Cefalogramas foram obtidos a partir das três telerradiografias em norma lateral de cada paciente.

- 1ª telerradiografia: realizada no período pré-operatório;
- 2ª telerradiografia: realizada no pós-operatório recente, logo após a retirada do aparelho, ao final do período de consolidação;
- 3ª telerradiografia: realizada com intervalo mínimo de 12 meses da cirurgia.

Todos os traçados cefalométricos foram realizados pelo mesmo pesquisador. Trinta e três traçados foram obtidos.

Para a confecção dos cefalogramas empregou-se negatoscópio; papel acetato próprio para traçado cefalométrico com dimensões de 18 x 24 cm e espessura

de 0,07 mm; régua para traçado cefalométrico; lapiseira 0,5 mm; grafite de 0,5 mm de espessura nas cores preta, vermelha e azul; cartolina preta; fita adesiva; borracha branca macia.

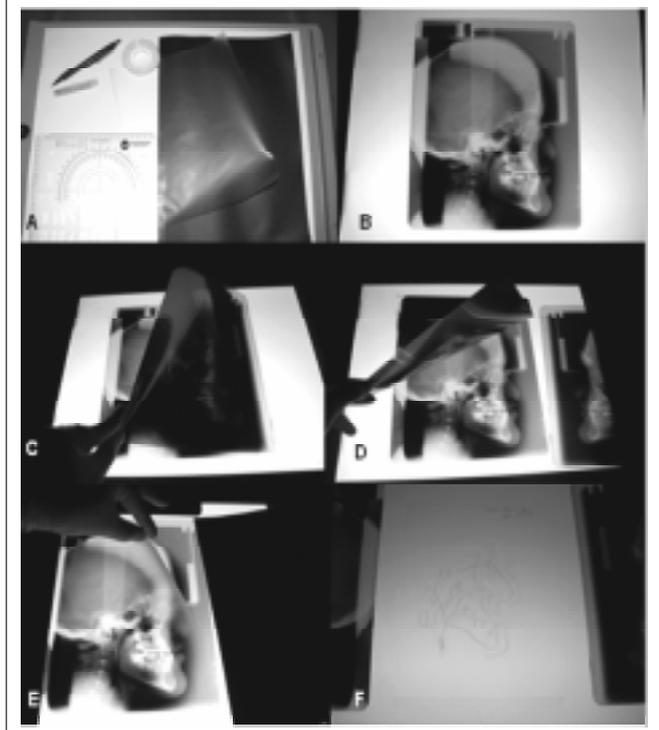
Os traçados foram realizados em ambiente escurecido, com a utilização da cartolina preta para controle da intensidade da luz, proporcionando melhor visualização das estruturas pouco contrastadas na telerradiografia.

Diretamente sobre cada telerradiografia foram marcadas, com grafite preto 0,5 mm, as referências anatômicas da porção anterior da base do crânio, segundo método de superposição cefalométrica estrutural total. Assim, reparos anatômicos como o contorno anterior da sela túrcica, canal óptico, face superior do corpo do osso esfenoide, sutura eseno-etmoidal e porção horizontal da cortical interna do osso frontal foram utilizados como parâmetros para a superposição das telerradiografias. As três telerradiografias de cada paciente (T1, T2 e T3) foram então superpostas, possibilitando a confecção dos três traçados cefalométricos sobre o mesmo papel acetato. A superposição das telerradiografias foi realizada com o seguinte método (Figura 1):

- 1) Sobre o negatoscópio foi colocada a primeira telerradiografia (T1: pré-operatório), a qual teve a sua

**Figura 1** - Método utilizado para a obtenção dos cefalogramas.

A: material utilizado para confecção dos traçados; B: telerradiografia do pré-operatório (T1); C: telerradiografia do pós-operatório recente (T2) sendo superposta a T1; D: telerradiografia do pós-operatório tardio (T3) sendo superposta a T1; E: papel acetato sendo colocado sobre T1 enquanto T2 e T3 estavam rebatidas; F: cefalograma contendo os três traçados (pré-operatório, pós-operatório recente, e pós-operatório tardio).



margem lateral esquerda fixada à superfície do negatoscópio por meio de fita adesiva;

2) A seguir, sobrepôs-se a segunda telerradiografia (T2: pós-operatório recente) à T1, tomando como base os parâmetros anatômicos supracitados. T2 foi então fixada pela sua margem lateral direita à superfície do negatoscópio;

3) Por fim, rebateteu-se T2 e sobrepôs-se a terceira telerradiografia (T3: pós-operatório tardio) à T1, fixando-a pela sua margem superior;

4) Depois de T1, T2 e T3 estarem fixadas, T1 era rebatida para verificação de superposição perfeita também entre T2 e T3. Dessa forma, todas as três telerradiografias eram superpostas. Se necessário, readequava-se a posição das telerradiografias, até que se conseguisse superposição perfeita entre todas;

5) O papel acetato foi então fixado pela sua margem inferior. Procedeu-se ao traçado colocando-se o papel acetato sobre cada uma das telerradiografias, enquanto as outras duas telerradiografias eram rebatidas. Os traçados pré-operatórios foram feitos na cor preta. Os traçados pós-operatórios foram feitos nas cores vermelha (pós-operatório recente) e azul (pós-operatório tardio). No canto superior direito de cada cefalograma, foram registrados o nome do paciente e a data da realização de cada uma das telerradiografias;

6) A partir da observação de fotografias (Figura 2) e das telerradiografias, determinou-se a posição natural da

cabeça assumida por cada paciente. Marcava-se, então, uma linha vertical de referência (vertical verdadeira).

O papel acetato contendo os três traçados de cada paciente foi digitalizado com a utilização de scanner Scanjet 3670 (Hewlett-Packard Development Company; LP), com resolução de 300 dpi.

Utilizaram-se como parâmetros para as mensurações os seguintes pontos cefalométricos: ponto A (ponto mais posterior da concavidade da superfície anterior do processo alveolar da maxila); ponto O (ponto orbitário - ponto de interseção entre o contorno do assoalho orbitário e margem orbitária lateral).

Denominaram-se A' e O' os pontos de referência nos traçados pós-operatório recente, e xA' e xO' suas projeções no eixo horizontal; e yA' yO' suas projeções no eixo vertical. Denominaram-se A'' e O'' os pontos de referência no traçado pós-operatório tardio, xA'' e xO'', e yA'' e yO'', suas projeções nos eixos horizontal e vertical, respectivamente. As variáveis do estudo foram definidas como distâncias entre os pontos de referência nos três traçados.

As distâncias mensuradas entre os traçados pré-operatório e pós-operatório recente representaram: a) montante de alongamento ósseo resultante no vetor do movimento (distâncias A-A' e O-O'), b) montante de avanço horizontal (distâncias A-xA' e O-xO'), c) montante de deslocamento vertical (distâncias A-yA') - Figura 3.

As distâncias mensuradas entre os traçados pré-operatório e pós-operatório recente representaram: a) quantidade de reposicionamento posterior tardio (distâncias xA'-xA'' e xO'-xO''); b) quantidade de reposicionamento vertical tardio (distâncias yA'-yA'' e yO'-yO'') - Figura 4.

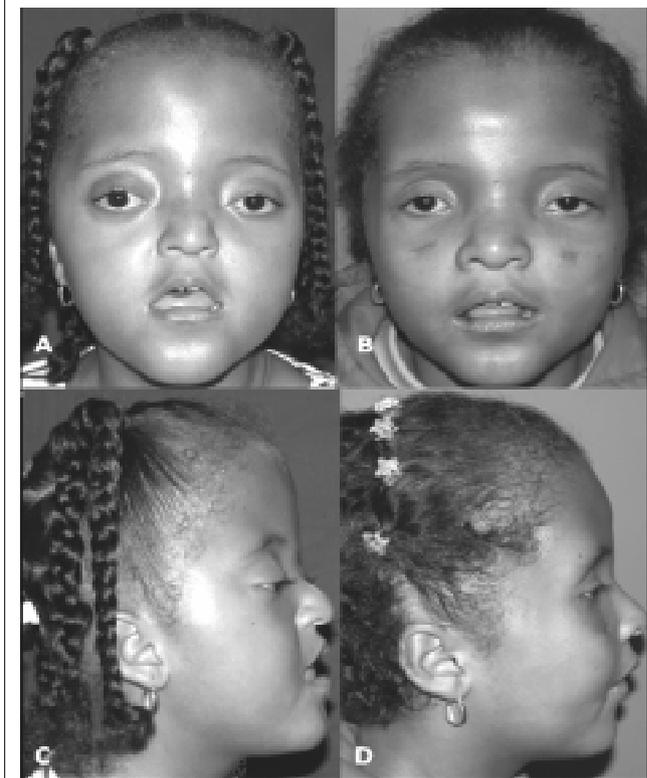
As mensurações foram realizadas com auxílio de programa de computação gráfica de domínio público Image J, versão 1.36b (National Institute of Health, Bethesda, MD, USA). Para a realização das medidas, o programa foi calibrado de acordo com a resolução de 300 dpi utilizada na digitalização, assim sendo, cada 1,0 mm correspondeu a 11,811 pixels.

Os traçados digitalizados foram posicionados com base na linha vertical de referência, que determinou assim o eixo vertical; uma linha perpendicular a esta foi traçada, determinando o eixo horizontal.

As medidas das distâncias lineares entre os traçados pré-operatório e pós-operatório recente, e entre os traçados pós-operatório recente e pós-operatório tardio foram realizadas por meio da ferramenta modo de seleção retangular presente no programa de computação gráfica, com um dos vértices do retângulo posicionado no ponto inicial (pré-operatório: ponto A ou ponto O), e o vértice diametralmente oposto posicionado no ponto correspondente do traçado pós-operatório recente (ponto A' ou O') ou pós-operatório tardio (ponto A'' ou O''), conforme a medida a ser procedida. O programa forneceu, então, as medidas da distância resultante entre os dois pontos e seus componentes horizontais e verticais.

Verificou-se a adequação do método, com o propósito de assegurar que o processo de digitalização não resultou em qualquer tipo de distorção no tamanho das imagens, com conseqüente alteração das medidas que posteriormente foram obtidas a partir dos cefalogramas digitalizados. Para tanto, a superfície de captura de ima-

**Figura 2** - Paciente portadora de síndrome de Apert submetida a osteotomia frontofacial em monobloco e alongamento ósseo da face com o uso de distrator externo rígido. A e C: pré-operatório. B e D: pós-operatório de um ano.



gem do scanner, cujas medidas são de 30,0 cm de comprimento por 20,0 cm de largura, foi dividida em 60 campos de 3,66 cm de largura por 3,0 cm de comprimento, com a utilização de régua de 30 cm, esquadros e caneta azul de marcação permanente de 0,5 mm.

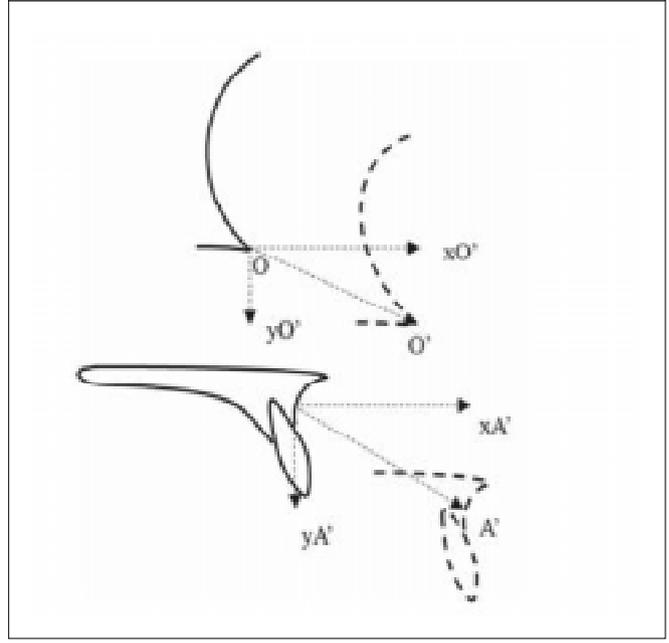
Em cada um dos 60 campos, foi realizada a digitalização de uma placa metálica, cujas medidas (0,24mm de espessura; 17,58 mm de comprimento; e 11,75 mm de largura) foram determinadas previamente com emprego de paquímetro digital (Mitutoyo Digimatic Caliper, Mitutoyo Sul Americana Ltda, Suzano-SP). As 60 imagens foram obtidas com resolução de 300 dpi e a seguir submetidas à mensuração por meio do programa de computação gráfica Image J. Cada imagem foi medida três vezes, em ordem aleatória, de forma que se reali-

zaram três séries de medidas e, em cada série, a imagem de cada campo foi mensurada. O processo foi repetido mais duas vezes, totalizando cento e oitenta medidas.

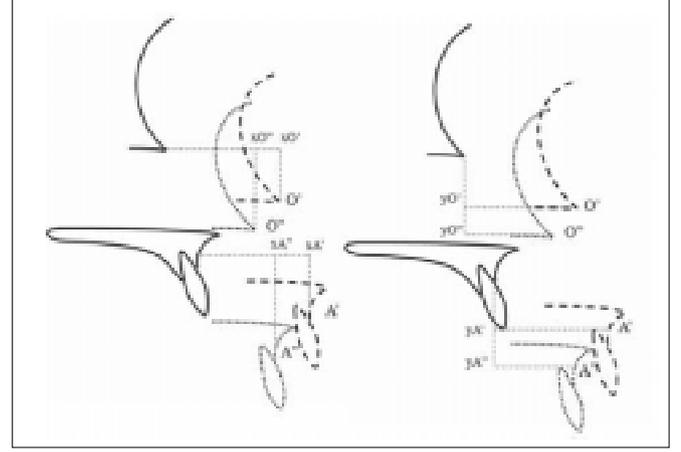
A acurácia do método cefalométrico foi verificada pela repetição de todos os traçados e das medidas, pelo mesmo pesquisador, com o intervalo de três meses. Os valores das medidas realizadas a partir dos traçados originais foram comparados com as medidas obtidas a partir da repetição dos traçados.

Todos os cálculos estatísticos foram realizados por meio de programa específico para esta finalidade [R: A language and environment for statistical computing (2007). R Development Core Team. R Foundation for Statistical Computing, Vienna, Austria].

**Figura 3** - Representação das distâncias medidas entre os traçados pré-operatório (linha contínua) e pós-operatório recente (linha tracejada). A: ponto A no traçado pré-operatório; A': ponto A no traçado pós-operatório recente; xA': projeção do ponto A' no eixo horizontal traçado a partir do ponto A; yA': projeção do ponto A' no eixo vertical traçado a partir do ponto A; O: ponto orbitário no traçado pré-operatório recente; O': ponto orbitário no traçado pós-operatório recente; xO': projeção do ponto O' no eixo horizontal traçado a partir do ponto O; yO': projeção do ponto O' no eixo vertical traçado a partir do ponto O. A-A': distância entre os pontos A e A' = deslocamento resultante medido a partir do ponto A, no vetor do movimento; A-xA': distância entre o ponto A e projeção do ponto A' no eixo horizontal = avanço horizontal medido a partir do ponto A. A-yA': distância entre o ponto A e projeção do ponto A' no eixo vertical = deslocamento vertical medido a partir do ponto A; O-O': distância entre os pontos O e O' = deslocamento resultante medido a partir do ponto O, no vetor do movimento; O-xO': distância entre o ponto O e projeção do ponto O' no eixo horizontal = deslocamento horizontal medido a partir do ponto O; O-yO': distância entre o ponto O e a projeção do ponto O' no eixo vertical = deslocamento vertical medido a partir do ponto O.



**Figura 4** - Representação das medidas do reposicionamento horizontal tardio (à esquerda): distâncias medidas para os pontos de referência entre os traçados pós-operatório recente (linha tracejada) e pós-operatório tardio (linha pontilhada). A: ponto A no traçado pós-operatório recente; xA': projeção do ponto A' no eixo horizontal traçado a partir do ponto A; A'': ponto A no traçado pós-operatório tardio; xA'': projeção do ponto A'' no eixo horizontal traçado a partir do ponto A no traçado pós-operatório recente; O': ponto O no traçado pós-operatório recente; xO': projeção do ponto O' no eixo horizontal traçado a partir do ponto O; O'': ponto O no traçado pós-operatório tardio; xO'': projeção do ponto O'' no eixo horizontal traçado a partir do ponto O no traçado pós-operatório recente. Distância xA'-xA'': quantidade de reposicionamento horizontal posterior tardio para o ponto A. Distância xO'-xO'': quantidade de reposicionamento horizontal posterior tardio para o ponto O. Representação das medidas do reposicionamento vertical tardio (à direita): distâncias medidas para os pontos de referência entre os traçados pós-operatório recente (linha tracejada) e pós-operatório tardio (linha pontilhada). A: ponto A no traçado pós-operatório recente; yA': projeção do ponto A' no eixo vertical traçado a partir do ponto A; A'': ponto A no traçado pós-operatório tardio; yA'': projeção do ponto A'' no eixo vertical traçado a partir do ponto A no traçado pós-operatório recente; O': ponto O no traçado pós-operatório recente; yO': projeção do ponto O' no eixo vertical traçado a partir do ponto O; O'': ponto O no traçado pós-operatório tardio; yO'': projeção do ponto O'' no eixo vertical traçado a partir do ponto O no traçado pós-operatório recente. Distância yA'-yA'': quantidade de reposicionamento vertical tardio para o ponto A. Distância yO'-yO'': quantidade de reposicionamento vertical tardio para o ponto O.



Para as variáveis quantitativas, as estatísticas descritivas pertinentes foram calculadas e expressas em termos de média, desvio padrão, coeficiente de variabilidade, mediana e intervalo interquartilício.

Na avaliação da reprodutibilidade e associação entre as variáveis quantitativas do estudo, a aderência à distribuição Normal teórica foi verificada pelo teste de Shapiro-Wilk. Utilizou-se a correlação de Pearson quando se atendeu ao pressuposto de aderência à distribuição Normal teórica. A correlação de Spearman foi utilizada quando não houve aderência à distribuição Normal. O nível de significância estatística adotado no estudo foi igual a 5%.

de digitalização em função da quadra (Figura 5), o qual não evidenciou nenhum padrão de função matemática ao longo dos campos de digitalização, demonstrando ausência de viés para as mensurações das diversas imagens.

Na verificação da acurácia do método de confecção dos traçados cefalométricos, a repetição dos traçados e das mensurações das variáveis do estudo, com o intervalo de três meses, demonstrou a confiabilidade do método cefalométrico. O coeficiente de correlação ( $r$ ) entre as medidas do estudo e sua repetição demonstrou a concordância plena entre as mensurações, com nível de significância estatística  $p < 0,0001$  (Tabela 4).

## RESULTADOS

Os resultados para as variáveis determinadas pelas mensurações realizadas entre os traçados pré-operatório e pós-operatório recente, e entre os traçados pós-operatório recente e pós-operatório tardio são apresentados nas Tabelas 1 e 2.

Os resultados da verificação da acurácia do método de digitalização mostraram que as três medidas do objeto digitalizado em cada uma das sessenta quadras, perfazendo um total de 180 medidas, apresentaram média 17,58 mm, com desvio padrão de 0,0197, CV 0,09% (Tabela 3), o que sugere uma alta precisão nas medidas em todas as quadras e que a pequena variabilidade deveu-se ao acaso. Este resultado pode ser apreciado no diagrama de dispersão das medidas

## DISCUSSÃO

A análise cefalométrica constitui o melhor instrumento para verificação dos resultados obtidos com a mobilização dos segmentos ósseos na correção das desproporções esqueléticas e dento-esqueléticas da face de quaisquer etiologias. Entretanto, existem peculiaridades que devem ser observadas para que se proceda à avaliação cefalométrica adequada dos pacientes portadores de craniossinostose síndrômica submetidos ao tratamento da hipoplasia esquelética facial através de avanço do terço médio da face, seja ele convencional (osteotomia e avanço imediato com interposição de enxertos ósseos) ou com a utilização da distração osteogênica (osteotomia seguida de avanço

**Tabela 1** - Estatísticas descritivas para as variáveis do estudo, determinadas pelas mensurações realizadas a partir dos pontos A e orbitário, entre os traçados pré-operatório e pós-operatório recente.

Variável	Mínimo	Máximo	Média	DP	CV%	Mediana	IIQ
A-xA'	1,2	25,0	10,45	6,80	65,14	11,2	7,55
A-yA'	-4,4	10,3	3,18	4,89	153,8	2,6	8,3
A-A'	4,9	25,0	12,41	5,65	45,54	11,2	5,5
O-xO'	2,0	15,7	9,26	3,82	41,34	9,4	3,35
O-yO'	-3,1	7,8	2,39	3,71	155,5	2,7	5,4
O-O'	6,6	17,5	10,33	3,42	33,16	9,5	4,25

A-xA': avanço horizontal mensurado a partir do ponto A; A-yA': deslocamento vertical mensurado a partir do ponto A; A-A': vetor resultante do movimento mensurado a partir do ponto A; O-xO': avanço horizontal mensurado a partir do ponto O; O-yO': deslocamento vertical mensurado a partir do ponto O; O-O': vetor resultante do movimento mensurado a partir do ponto O. Mínimo: valor mínimo para a variável; máximo: valor máximo para a variável; mediana: valor da mediana para a variável; DP: desvio padrão; CV: coeficiente de variação; IIQ: intervalo interquartilício.

**Tabela 2** - Estatísticas descritivas para as variáveis determinadas pelas mensurações realizadas a partir dos pontos A e orbitário, entre os traçados pós-operatório recente e pós-operatório tardio.

Variável	Mínimo	Máximo	Média	DP	CV %	Mediana	IIQ
xA'-xA''	-0,3	-2,6	-0,96	0,73	75,02	-0,6	1,0
yA'-yA''	0,6	6,7	3,45	1,94	56,27	3,4	2,65
xO'-xO''	-0,3	-1,9	-0,85	1,03	121,70	-1,0	0,95
yO'-yO''	1,6	5,4	2,92	1,25	42,85	2,3	1,95

xA'-xA'': reposicionamento horizontal tardio mensurado a partir do ponto A; yA'-yA'': reposicionamento vertical tardio mensurado a partir do ponto A; xO'-xO'': reposicionamento horizontal tardio mensurado a partir do ponto O; yO'-yO'': reposicionamento vertical tardio mensurado a partir do ponto O. Mínimo: valor mínimo para a variável; máximo: valor máximo para a variável; mediana: valor da mediana para a variável; DP: desvio padrão; CV: coeficiente de variação; IIQ: intervalo interquartilício.

esquelético gradual e progressivo). Dentre essas particularidades podemos citar o fato que os procedimentos de avanço ósseo modificam a posição de todos os pontos cefalométricos anteriores do terço médio da face<sup>2</sup>, parâmetros convencionalmente utilizados na superposição cefalométrica para a comparação entre pré e pós-operatório de cirurgias realizadas sobre segmentos da mais limitados da face, como nas osteotomias tipo Le Fort I, por exemplo, onde os pontos náseo e orbitário podem ser utilizados como parâmetros fixos a partir dos quais se pode mensurar o deslocamento do ponto A. Assim, uma vez que todo o terço médio foi mobilizado, torna-se necessária a eleição de parâmetros anatômicos posteriores do crânio e da face para a superposição cefalométrica. Outro ponto a ser considerado é que, na maioria das vezes, os procedimentos são realizados em pacientes em fase de desenvolvimento, fato que dificulta a avaliação dos resultados em longo prazo, uma vez que os pontos de referência cefalométricos sofrem alteração em suas posições com o crescimento.

A padronização de método cefalométrico ora apresentada teve como objetivo fornecer meios para uma avaliação fidedigna e reprodutível do avanço do terço médio da face em portadores de craniofaciossinostose.

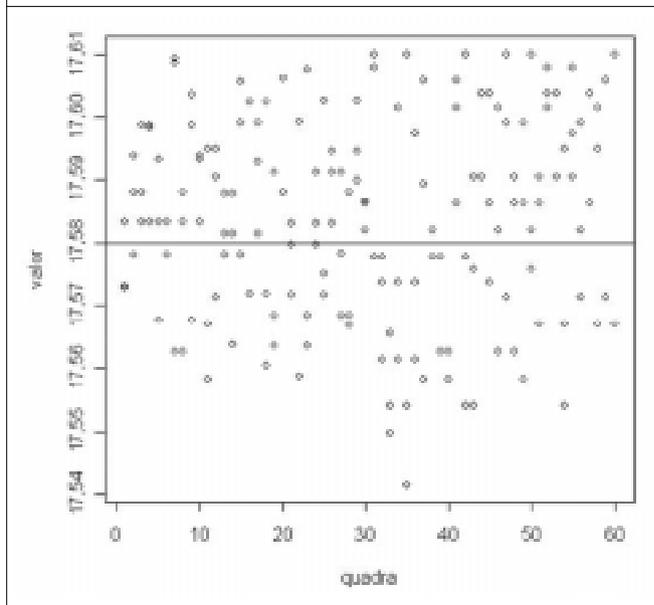
O método empregado se baseou na superposição cefalométrica estrutural total, utilizando como parâmetros

os contornos anatômicos da porção anterior da base do crânio, os quais são as estruturas mais estáveis, ou seja, que praticamente não sofrem alteração durante o processo de crescimento. Vários autores têm demonstrado a superioridade destas técnicas de superposição sobre outras técnicas cefalométricas<sup>3-5</sup>. Embora as técnicas que utilizam contornos ósseos como base para a superposição cefalométrica sejam mais complexas em sua execução, há consenso de que elas sejam mais confiáveis do que aquelas que utilizam como referência pontos cefalométricos isolados<sup>5,6</sup>. Outro aspecto a ser ressaltado é o fato do método ora apresentado utilizar a superposição direta das telerradiografias. Assim, mesmo os pequenos detalhes ósseos estruturais da base anterior do crânio são utilizados como parâmetro para a superposição, resultando em melhora na reprodutibilidade do método<sup>7</sup>.

Os estudos que avaliaram os resultados obtidos com o tratamento do terço médio da face em portadores de craniossinostose síndrômica por meio de avaliação cefalométrica, em sua maioria, não descrevem adequadamente ou apresentam falhas no método cefalométrico utilizado.

Firmin et al.<sup>8</sup>, em sua análise dos resultados obtidos com o avanço tipo Le Fort III convencional em quatro pacientes portadores de síndromes de Crouzon e Apert, referem a utilização de método de superposição cefalométrica, sem

**Figura 5** - Diagrama de dispersão das mensurações das imagens digitalizadas do objeto controle em função da quadra. Objeto controle: 17,58 mm. Eixo das ordenadas: valor medido (em mm); eixo das abscissas: quadras.



**Tabela 4** - Coeficiente de correlação (concordância) entre as medidas do estudo e sua repetição.

Variável	r	p
A-A'	1	< 0,0001 *
A-xA'	0,9977	< 0,0001 *
xA'-xA''	1	< 0,0001 *
A-yA'	1	< 0,0001 *
yA-yA''	0,9997	< 0,0001 *
O-O'	0,9977	< 0,0001 *
O.-O'	1	< 0,0001 *
xO'-xO''	1	< 0,0001 *
O-yO'	1	< 0,0001 *
yO'-yO''	1	< 0,0001 *

(r): Coeficiente de correlação de Spearman. (p: nível descritivo do teste de hipótese de r ser igual a zero). \*:estatisticamente significante.

**Tabela 3** - Estatísticas descritivas para as medidas de controle de digitalização e precisão das mensurações.

Variável	Min.	Max.	Média	DP	CV%	Mediana	IIQ
Medida do objeto (mm)	17,54	17,61	17,58	0,015	0,09	17,58	0,0269

N = 180. Medida do objeto controle = 17,58 mm. Min: valor mínimo para a variável medida; Max: valor máximo para a variável medida; Média: valores da média para a variável; Mediana: valores da mediana para a variável; DP: desvio padrão; CV%: coeficiente de variação. IIQ: intervalo interquartilício.

contudo explicitar quais os parâmetros anatômicos utilizados na superposição.

McCarthy et al.<sup>9,10</sup> também utilizaram método de superposição cefalométrica para avaliar o avanço tipo Le Fort III convencional em portadores de craniofaciossinostose. Neste estudo, contudo, um dos parâmetros cefalométricos de referência utilizados para a superposição foi o ponto básico. Ocorre que há crescimento da porção posterior da base do crânio em muitos dos pacientes portadores de craniofaciossinostose, como demonstraram Meazzini et al.<sup>11</sup> e Kreiborg e Aduss<sup>12</sup>, o que conduz a modificação de posição do básico durante o período de crescimento do indivíduo, tornando-o, pois, um ponto de referência não suficientemente estável como parâmetro para a superposição cefalométrica quando se avalia resultados em longo prazo.

Kaban et al.<sup>13</sup> utilizaram como parâmetros para a superposição cefalométrica a sela túrcica e as impressões vasculares da base anterior do crânio. Contudo, estes autores utilizaram como linha de referência para o posicionamento do cefalogramas, durante as mensurações do estudo, uma linha horizontal que é traçada formando um ângulo de 7° com a linha sela-nácion (horizontal verdadeira), o que consiste em um erro no método cefalométrico, uma vez que, dada a verticalização da base anterior do crânio vista em muitos casos de cranioossinostose síndrômica, este ângulo pode ser muito maior, como apontado por Rosen e Whitaker<sup>14</sup>. Portanto, por razões geométricas, ao se utilizar a horizontal verdadeira como referência, assume-se como sendo horizontal um movimento que na realidade é vertical, tornando não fidedignos os resultados encontrados.

David e Sheen<sup>15</sup> avaliaram os resultados observados em uma série de dezesseis pacientes submetidos a avanço frontofacial em monobloco convencional e a avanço tipo Le Fort III convencional, acompanhados pelo período de dois anos. Esses autores utilizaram como referência horizontal uma linha que forma um ângulo de 130° com a linha sela-básio, representando o eixo das abscissas, a partir da qual se traçou uma perpendicular que representou o eixo das ordenadas. A partir do desse plano cartesiano se mensurou a quantidade de avanço ósseo. Este método resultou no mesmo tipo de equívoco produzido por Kaban et al.<sup>13</sup>.

Mesmo os estudos mais recentes, que avaliam através de cefalometria os resultados obtidos com distração osteogênica do terço médio da face em portadores de cranioossinostose síndrômica, apresentam inconsistências na descrição de método cefalométrico. Em alguns estudos, o método não é descrito<sup>16,17</sup>, ou não há a citação detalhada do procedimento de superposição cefalométrica<sup>18</sup>. Outros estudos repetem falhas já citadas; como a determinação do plano horizontal 7° abaixo da linha S-N<sup>19</sup>, ou coincidindo com o plano de Frankfort<sup>20</sup>; além da utilização de pontos cuja posição se altera com o crescimento, a exemplo do pório, como parâmetro para as mensurações<sup>19</sup>.

No método ora descrito, para evitar essas distorções relativas ao posicionamento dos traçados e, conseqüentemente, nas mensurações dos movimentos ósseos, utilizou-se a posição natural da cabeça para o estabelecimen-

to do eixo vertical (vertical verdadeira), sendo o eixo horizontal a perpendicular então traçada.

A digitalização dos cefalogramas e a utilização de programa de computação gráfica permitiram grande precisão na realização das medidas. A confiabilidade do método foi também demonstrada, evidenciando sua adequação ao propósito da avaliação dos resultados da correção das deformidades do terço médio da face em portadores de cranioossinostose síndrômica.

## REFERÊNCIAS

1. Fearon J. Halo distraction of the Le Fort III in syndromic craniosynostosis: a long-term assessment. *Plast Reconstr Surg.* 2005;115(6):1524-36.
2. Bachmayer DI, Ross RB. Stability of Le Fort III advancement surgery in children with Crouzon's, Apert's, and Pfeiffer's syndromes. *Cleft Palate J.* 1986;23 (Suppl 1):69-74.
3. De Coster L. A new line of reference for study of lateral facial telerradiographs. *Am J Orthod.* 1953;39:304-6.
4. Buschang PH, LaPalme L, Tanguay R, Demirjian A. The technical reliability of superimposition on cranial base and mandibular structures. *Eur J Orthod.* 1986;8(3):152-6.
5. Zampieri RF, Henriques JFC, Freitas MR, Janson GRP. Estudo comparativo entre técnicas de superposições cefalométricas totais. *R Dental Press Ortodon Ortop Facial.* 2005;10:141-56.
6. Vilella OV. Superposição de traçados. In: *Manual de cefalometria.* 2ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2001. p.123-35.
7. Richardson A. An investigation into the reproducibility of some points, planes, and lines used in cephalometric analysis. *Am J Orthod.* 1966;52(9):637-51.
8. Firmin F, Coccaro PJ, Converse JM. Cephalometric analysis in diagnosis and treatment planning of craniofacial dysostoses. *Plast Reconstr Surg.* 1974;54(3):300-11.
9. McCarthy JG, Grayson B, Bookstein F, Vickery C, Zide B. Le Fort III advancement osteotomy in the growing child. *Plast Reconstr Surg.* 1984;74(3):343-54.
10. McCarthy JG, La Trenta GS, Breitbart AS, Grayson BH, Bookstein FL. The Le Fort III advancement osteotomy in the child under 7 years of age. *Plast Reconstr Surg.* 1990;86(4):633-49.
11. Meazzini MC, Mazzoleni F, Caronni E, Bozzetti A. Le Fort III advancement osteotomy in the growing child affected by Crouzon's and Apert's syndromes: presurgical and postsurgical growth. *J Craniofac Surg.* 2005;16(3):369-77.
12. Kreiborg S, Aduss H. Pre-and postsurgical facial growth in patients with Crouzon's and Apert's syndromes. *Cleft Palate J.* 1986;23(Suppl 1):78-90.
13. Kaban LB, Conover M, Mulliken JB. Midface position after Le Fort III advancement: a long-term follow-up study. *Cleft Palate J.* 1986;23(Suppl 1):75-7.
14. Rosen HM, Whitaker LA. Cranial base dynamics in craniofacial dysostosis. *J Maxillofac Surg.* 1984;12(2):56-61.
15. David DJ, Sheen R. Surgical correction of Crouzon syndrome. *Plast Reconstr Surg.* 1990;85(3):344-54.
16. Fearon JA. The Le Fort III osteotomy: to distract or not to distract? *Plast Reconstr Surg.* 2001;107(5):1091-106.
17. Holmes AD, Wright GW, Meara JG, Heggie AA, Probert TC. LeFort III internal distraction in syndromic craniosynostosis. *J Craniofac Surg.* 2002;13(2): 262-72.
18. Cedars MG, Linck DL, Chin M, Toth BA. Advancement of the midface using distraction techniques. *Plast Reconstr Surg.* 1999;103(2):429-41.
19. Bradley JP, Gabbay JS, Taub PJ, Heller JB, O'Hara CM, Benham P, et al. Monobloc advancement by distraction osteogenesis decreases morbidity and relapse. *Plast Reconstr Surg.* 2006;118(7):1585-97.
20. Shetye PR, Boutros S, Grayson BH, McCarthy JG. Midterm follow-up of midface distraction for syndromic craniosynostosis: a clinical and cephalometric study. *Plast Reconstr Surg.* 2007;120(6):1621-32.

Trabalho realizado no Setor de Cirurgia Craniomaxilofacial da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP.

Artigo recebido: 5/12/2007

Artigo aceito: 28/2/2008

# Neurofibromatose crânio-orbital: diagnóstico e abordagem cirúrgica da doença de von Recklinghausen

## *Cranio-orbital neurofibromatosis: diagnosis and surgical management of the Von Recklinghausen's disease*

IVALDO ALONSO<sup>1</sup>, RENATO DA SILVA FREITAS<sup>2</sup>, THAIS DE FREITAS AZZOLINI<sup>3</sup>, DOV CHARLES GOLDENBERG<sup>4</sup>

### RESUMO

**Introdução:** A neurofibromatose (NF1) é uma doença hereditária do grupo das neuromesoectodermoses, de acometimento sistêmico variável e progressivo, com transmissão autossômica dominante de expressão variável. **Objetivo:** Relatar a experiência do grupo de Cirurgia Craniomaxilofacial da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo na abordagem e tratamento cirúrgico da neurofibromatose. **Método:** Este é um trabalho retrospectivo de 20 pacientes tratados no período de 1985 a 2003. Dados clínicos e cirúrgicos foram revisados. **Resultados:** Nove pacientes eram do sexo feminino, com idade entre 4 e 25 anos. História familiar positiva foi encontrada em cinco casos. Os sinais clínicos comuns à doença foram encontrados em todos os pacientes, incluindo manchas café-com-leite e neuromas. A localização crânio-orbitária foi caracterizada por acometimento orbitário em 15 casos. Na tomografia, ausência parcial da asa maior do esfenóide foi encontrada, com alargamento da fissura orbitária e herniação do lobo temporal da cavidade orbitária. O tratamento cirúrgico incluiu a ressecção tumoral parcelada e reconstrução orbitária, cirurgia palpebral e do globo ocular, além de procedimentos secundários, como ritidoplastia. **Conclusão:** A NF1 é uma doença agressiva, que requer tratamento individualizado. O paciente deve estar consciente que são muitas as etapas operatórias, sendo as ressecções parciais o tratamento de escolha, enquanto as excisões radicais têm indicações específicas nos casos mais graves.

**Descritores:** Neoplasias oculares/patologia. Neurofibromatose 1. Exoftalmia. Enoftalmia.

### SUMMARY

**Introduction:** Neurofibromatosis is a hereditary disease, included in the neuroectodermosis group, with systemic and variable commitment, dominant autosomic transmission and incomplete expression. **Objective:** This paper aims to present the experience of the Section of Craniofacial Surgery, of Hospital das Clínicas of São Paulo University in the treatment of neurofibromatosis. **Methods:** It is a retrospective study of 20 patients treated, between 1985 and 2003. All clinical data was reviewed, so as surgical procedures. **Results:** Eleven were males and 9 females, the age varied from 4-25 years, and 5 cases of familiar history of NF1 were identified. Neuromas and cafe-au-lait pigmentations were presented in all cases. 15 patients had craniofacial involvement. CT scan showed partial absence of greater wing of sphenoid, with enlargement of superior orbital fissure and herniation of brain through the orbital cavity. Surgical treatment included partial resection of the tumor, orbital and eyelid reconstructions, eye globe procedures, and face lifting. **Conclusion:** NF1 is an aggressive deformity, which needs specialized treatment. Many surgical procedures are necessary to achieve a reasonable result, and partial resections are our preference in its treatment.

**Descriptors:** Eye neoplasms/pathology. Neurofibromatosis 1. Exophthalmos. Enophthalmos.

1. Livre Docente e Coordenador da Unidade de Cirurgia Craniomaxilofacial do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP).

2. Professor Adjunto da Disciplina de Cirurgia Plástica da Universidade Federal do Paraná.

3. Médica. Faculdade Evangélica do Paraná.

4. Médico assistente Doutor da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do HCFMUSP.

Correspondência: Nivaldo Alonso  
Rua Afonso Brás, 473 cj 65 – Vila Nova Conceição - São Paulo – SP  
Brasil – CEP: 04511-011  
E-mail: nivalonso@uol.com.br

## INTRODUÇÃO

A neurofibromatose é uma doença hereditária do grupo das neuromesodermoses, ocorrendo em 1 a cada 3000 nascimentos, caracterizada por desenvolvimento anômalo de células originárias da crista neural, de acometimento sistêmico variável e progressivo. Tem transmissão autossômica dominante com expressão variável<sup>1</sup>. Geneticamente se divide em duas formas distintas: neurofibromatose tipo I (NF 1) ou doença de von Recklinghausen - mais comum, e neurofibromatose tipo 2 (NF 2) ou neurofibromatose acústica bilateral<sup>2</sup>. Ambas se originam de mutações em genes, porém de dois cromossomos diferentes. Na NF1, o gene se localiza no braço longo do cromossomo 17 e, na NF2, no braço longo do cromossomo 22<sup>3</sup>. O potencial de malignização da doença não é bem conhecido podendo variar de 1-15% na literatura<sup>3-7</sup>. Manifesta-se clinicamente por má formações tumorais, manchas pigmentares ou angiomas nos tecidos ectodérmicos, má formações ósseas ou displasia viscerais.

Vários aspectos do tratamento cirúrgico são de difícil avaliação e decisão, entre eles destaca-se a decisão de realizar um tratamento sempre mais radical com prejuízos estéticos e funcionais definitivos ou tentar minimizar as deformidades com cirurgias parceladas. Nessa difícil decisão, a ressecção de globo ocular é um ponto sempre de recusa dos pacientes. É difícil a padronização da abordagem cirúrgica da neurofibromatose, por seu polimorfismo e evolução imprevisível. As grandes deformidades faciais ocasionadas pelo crescimento ilimitado e descontrolado da tumoração despertam dúvidas em relação ao momento ideal para a realização da cirurgia e ao prognóstico deste procedimento na solução da deformidade.

O presente estudo tem como objetivo o relato da experiência na abordagem e tratamento cirúrgico da NF1 em 20 pacientes.

## MÉTODO

Este é um trabalho retrospectivo do Serviço de Cirurgia Craniomaxilofacial da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, no período de 1985 a 2003. Todos os prontuários de pacientes portadores de NF1 tratados foram reavaliados. Dados como sexo, idade e história familiar foram coletados. Os sinais clínicos, qual sejam, neurofibromas isolados ou plexiformes, nódulos de Lisch, manchas café-com-leite, massas tumorais e efélides axilares foram pesquisados. Todos os pacientes tiveram avaliação oftalmológica, radiográfica e tomográfica realizadas. Em relação ao tratamento instituído, avaliou-se a idade da intervenção, a indicação e o tratamento realizado, bem como complicações e seguimento.

## RESULTADOS

Vinte pacientes, sendo nove do sexo feminino e 11 do masculino, com idades entre 4 e 25 anos, portadores de NF1, foram operados em nosso serviço entre 1985 e 2003. História familiar positiva foi encontrada em cinco casos. Os sinais clínicos comuns à doença foram encontrados em todos os pacientes, incluindo manchas café-com-leite e neuromas. A localização crânio-orbitária foi caracterizada por acometimento orbitário em 15 casos, sendo que 10 pacientes apresentavam exoftalmo e cinco enoftalmo. Ausência de envolvimento craniofacial ocorreu em cinco casos (Figura 1).

A avaliação oftalmológica revelou que havia algum tipo de alteração visual do olho afetado, com proptose ou ptose acentuada, em todos os pacientes, mesmo que o olho afetado tivesse com visão preservada (Figura 2). As radiografias dos ossos faciais permitiram a comparação

**Figura 1** - Paciente com envolvimento de região orbital direita, e tomografia demonstrando a característica da doença com ausência do esfenóide à direita e herniação do cérebro na órbita.



**Figura 2** - Paciente com manifestação mais grave e bilateral da doença, com envolvimento palpebral e grande distopia orbital do lado direito. A paciente referia visão no lado afetado.



do tamanho e do formato orbitário. O estudo das tomografias computadorizadas demonstrou a ausência parcial da asa maior do esfenóide, com alargamento da fissura orbitária e conseqüente herniação do lobo temporal da cavidade orbitária e conseqüente deslocamento ântero-posterior do globo ocular, causando proptose (Figura 3). Nos casos de enoftalmo (três pacientes), um moderado grau de alargamento orbitário associado a alargamento da fissura orbitária foi observado. Nos casos considerados como deformidades graves, as alterações de pálpebras superiores e inferiores foram tão exuberantes que foi difícil classificar precisamente como enoftalmo ou exoftalmo. Em praticamente todos os pacientes com acometimento importante pela doença, as alterações da anatomia da base do crânio e da órbita eram muito semelhantes entre si.

O tratamento cirúrgico incluiu a ressecção tumoral parcelada e reconstrução orbitária, cirurgia palpebral e do globo ocular, além de procedimentos secundários como ritidoplastia (Figura 4). Todos os pacientes foram submetidos a inúmeros procedimentos. Em três pacientes que concordaram, foi realizada cirurgia radical com exenteração do globo ocular do lado acometido da face.

## DISCUSSÃO

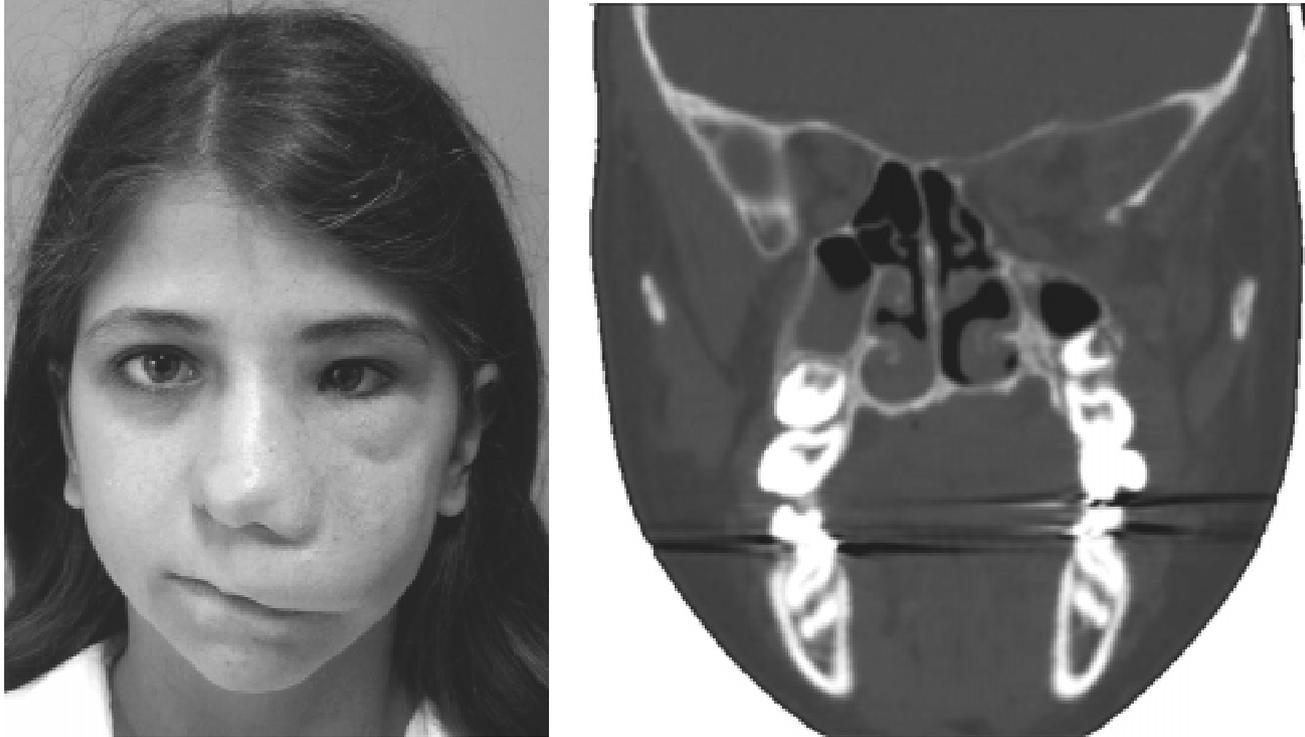
O diagnóstico da NF1 se baseia em dois de sete achados clínicos principais: seis ou mais manchas café-com-leite, acima de dois neurofibromas ou presença de neuomas

plexiformes, nevus axilares ou inguinais, lesões ósseas específicas, glioma do nervo óptico, nódulos de Lisch na íris, ou história familiar de portador de NF1 em primeiro grau positiva<sup>2</sup>.

O envolvimento crânio-orbitário da NF1 ocorre em pequeno número de pacientes portadores da doença (menos de 1%). As características clínicas incluem manifestações na órbita e na pálpebra. O sistema nervoso central pode estar acometido por hamartomas, resultando em convulsões e deficiência mental. A localização mais comum da neurofibromatose na face é a bochecha, onde verdadeiros cordões nervosos podem ser apalpados. A presença de pêlos e lesões pigmentadas é característica<sup>8</sup>. Lesões localizadas na pálpebra superior podem causar ptose e, em acometimentos maciços da face, a neurofibromatose se traduz em gigantismo com abundância de vasos dilatados e tortuosos no tecido tumoral<sup>9,10</sup>.

O primeiro sinal clínico de neurofibromatose órbito-palpebral é habitualmente um edema discreto da pálpebra, que se inicia na infância e aumenta insidiosa e progressivamente. A pele acometida é friável e sem força tênsil. O tecido subcutâneo deformado pode ser responsável por diferentes graus de ptose palpebral, que pode ou não estar associado a comprometimento do músculo levantador da pálpebra pela doença. Nas formas exuberantes, o infiltrado no supercílio e região frontoparietal é considerável, podendo acometer toda hemiface e resultar na impossibilidade de abertura do olho. O globo ocular apresenta-se infiltrado pelo neurofibroma, podendo haver bftalmo, diminuição da acuidade visual e mesmo cegueira. Os sintomas

**Figura 3** - Paciente com envolvimento de ramos do nervo maxilar. Tomografia demonstra alargamento da fissura orbitária inferior.



**Figura 4** - Paciente com lesão extensa pré-operatória. Foi realizada ressecção radical com acesso intracraniano, incluindo globo ocular à esquerda. Aspecto no pós-operatório com uso de prótese ocular esquerda.



concomitantes são irritação, dor ocular e epífora moderada a grave, mesmo na vigência da integridade da via lacrimal.

A proptose do globo leva cronicamente a distúrbios da acuidade visual e musculatura extrínseca do olho. Irritação ocular e epífora são uma constante nestes casos. A distopia ocular é freqüente. O complexo palpebro-ligamentar está freqüentemente alterado, sendo o canto lateral o mais afetado. O achado de um cisto aracnóide é ocasional<sup>11</sup>. A presença de enoftamo também é comum. A hipótese mais aceita nesses casos seria o alargamento da fissura orbitária inferior, permitindo o prolapso do conteúdo orbitário na fossa infratemporal associado ao aumento da cavidade orbitária em si. A causa do alargamento da fissura orbitária superior é uma incógnita; alguns argumentam ser resultado da erosão pelo tecido neurofibromatoso, outros relacionam à displasia congênita do mesoderma.

A presença de exoftalmo pulsátil é rara e está associada à ausência da asa maior do esfenóide<sup>12</sup>. A ausência parcial ou completa de asa maior do esfenóide, característica da neurofibromatose crânio-orbitária é responsável pelo alargamento da fissura do esfenóide localizada na parede posterior da órbita. O tecido cerebral, mais comumente o lobo temporal, pode sofrer herniação para a cavidade orbitária, promovendo o quadro de exorbitismo pulsátil<sup>13</sup>.

Em relação às alterações volumétricas das órbitas, em pacientes com exoftalmo, a órbita apresenta-se alargada devido à hipoplasia do rebordo orbitário superior e inferior e do arco-zigomático<sup>14</sup>. Enquanto Chung et al.<sup>8</sup> defenderam que o tecido tumoral pode aumentar o tamanho da órbita por compressão ou destruir parcialmente o teto da mesma, Marchac et al.<sup>15</sup> advogaram que este alargamento é devido à pressão do globo muito mais que à hipoplasia dos tecidos afetados. Nos casos de enoftalmia, Jackson et al.<sup>10</sup> e Fukuta e Jackson<sup>13</sup> acreditam que a ausência parcial do esfenóide, associado ao aumento no volume ósseo, afeta a porção posterior da parede orbitária lateral, permitindo um escape do conteúdo orbitário para a fossa orbitária. O alargamento das fissuras orbitária e superior foi demonstrado por Fukuta e Jackson<sup>13</sup> em estudos tomográficos com reconstrução tridimensional, tanto nos casos de enoftalmo como exoftalmo.

O neurofibroma pode afetar também a região temporal em extensão variável. A observação de alterações como o alargamento ou a ausência da parede póstero-lateral da órbita se faz através da radiografia simples póstero-anterior e lateral do crânio. A tomografia computadorizada revela-se exame de imagem essencial para a identificação e estudo detalhado das deformidades ósseas e de partes moles na definição da programação cirúrgica de cada caso.

A neurofibromatose orbital é um dos maiores desafios ao cirurgião plástico. O tratamento cirúrgico deve ser estabelecido, tendo-se em mente que todas as células do indivíduo carregam o gene anormal, sendo a recidiva em muitos casos uma questão apenas de tempo. Além disso, a excisão radical do tumor, na maioria das vezes, não é possível e pode levar a mutilações indesejáveis. Os procedimentos cirúrgicos são, entretanto, muito benéficos na remoção de tecido anormal e na reconstrução de defeitos esqueléticos que interferem na função ou causam transtornos estéticos ao paciente. Portanto, não há método cirúrgico que possa

erradicar a neurofibromatose, e um planejamento cuidadoso associado a técnica cirúrgica adequada e fracionado em estágios pode melhorar o contorno da região e a função da área afetada. O gigantismo que envolve os tecidos faciais deve ser abordado em dois a três procedimentos, evitando principalmente que a excisão agressiva não leve a secções do nervo facial e seus ramos.

A perda de definição anatômica causada pela infiltração da doença pode resultar na tentativa de ressecções mais radicais, graves complicações órbita-palpebrais. A ressecção parcial nos tumores complexos é recomendada pela maioria dos autores<sup>12,15</sup>, com preservação de tecido palpebral e conjuntival em quantidade suficiente a não comprometer a função<sup>9</sup>. Recentemente, Jackson et al.<sup>3,10</sup> propuseram uma nova classificação para a neurofibromatose. Mesmo sem acometimento do esqueleto, a cirurgia evita o dismorfismo da face e previne o prejuízo da acuidade visual. Na neurofibromatose orbitotemporal do Grupo 1, há envolvimento de tecidos moles da órbita com preservação da acuidade visual; no Grupo 2, há envolvimento dos tecidos moles e ósseo de maneira significativa com acuidade visual; e no Grupo 3, envolvimento de tecidos moles e ósseo associado a ausência do globo ocular ou amaurose. Nesse último grupo, os autores recomendam o tratamento radical. Mesmo quando indicada a ressecção radical, a mucosa, tarso e rima palpebral são poupados<sup>16</sup>. A remodelação do contorno orbitário e a obliteração da cavidade orbitária com tecido ósseo devem permitir a colocação de prótese em tempo cirúrgico posterior. A reinserção do canto lateral é o último passo cirúrgico a ser realizado. Em deformidades com gigantismo ósseo graves, pode-se realizar a remoção do arco zigomático e/ou maxila ou outras técnicas de remodelagem óssea necessárias<sup>16</sup>.

Com o advento das técnicas de cirurgia craniofacial, o reparo do defeito ósseo quando necessário é feito com acesso combinado craniano e palpebral. Esta abordagem promove campo cirúrgico adequado para a ressecção do tumor dos tecidos adjacentes. Marchac et al.<sup>15</sup> abordaram um terço de sua casuística (sete casos) de neurofibromatose órbita-palpebral por via intracraniana. No início sua abordagem era puramente intracraniana, na tentativa de reconstruir a parede posterior alterada. A abordagem simultânea da porção intracraniana posterior da órbita, elevação do assoalho e reposicionamento do ligamento palpebral foi complementada em tempo posterior com a correção da ptose palpebral. A extensão da ressecção da massa tumoral deve ser a mais agressiva possível, sempre respeitando a anatomia local e o sangramento, que pode ser abundante na neurofibromatose. Quando ocorre herniação de tecido cerebral para a órbita, a abordagem intracraniana foi utilizada. A craniotomia frontotemporal com dissecação extradural, realizada pela equipe de neurocirurgia, permitiu separar a dura-máter do conteúdo orbitário e expor limites do defeito ósseo. A dissecação visa à preservação do nervo óptico e dos nervos oculares, com manutenção da acuidade visual mesmo que prejudicada. Contudo, a dissecação deve ser suficientemente ampla para permitir o reparo do defeito ósseo existente. O tecido cerebral herniado deve ser reduzido para os limites da caixa craniana, interpondo enxertos ósseos entre a órbita e o crânio. Esta reparação é feita por meio de enxertos de calota craniana bipartida, colocados no assoalho orbitário para elevar ou, se necessário, corrigir

a distopia do globo ocular. Nos casos de via de acesso extracraniano, a região parietal funciona como área doadora para a enxertia óssea necessária.

A regra geral é preservação do globo ocular e de sua função. A evisceração só é justificada se houver perda total irreversível da visão, proptose exacerbada, buftalmo ou dor ocular com prejuízo da acuidade visual ou nos casos mais graves onde a manutenção do globo ocular impede a ressecção mínima dos tecidos comprometidos. Nos casos onde a evisceração se faz necessária, a remodelação do esqueleto orbitário com ressecção do tumor residual, remodelação da cavidade orbitária e a colocação de prótese são facilitadas. O ganho estético nesses casos é muitas vezes significativo. É discutível e controversa a indicação de evisceração de olho viável nos casos de grandes distopias com ausência funcional da visão, por oclusão palpebral completa por ptose ou impossibilidade de visão binocular. Sempre nos casos de exenteração, o paciente deve participar ativamente da decisão final.

O envolvimento da pálpebra superior resulta em ptose pela deformidade anatômica e aumento de peso dos tecidos no local. O excesso de pele palpebral é removido nos casos leves. A ptose só é corrigida após a abordagem dos defeitos ósseos e palpebrais. A aponeurose do músculo elevador é encurtada de acordo com o grau de ptose pré-operatória. A hipercorreção da ptose palpebral deve ser evitada para que não haja encurtamentos indesejáveis, resultando em lagoftalmo ou exposição de córnea.

A ritidoplastia clássica ou subperiosteal equilibra e rejuvenesce a face. Há melhora da queda e do aspecto de flacidez tecidual das estruturas acometidas causados pelo peso do tumor e progressiva infiltração da pele. Krastinova e Hamza<sup>11</sup> indicam a realização da ritidoplastia um a dois anos após a cirurgia primária com a utilização de enxertos ósseos de aposição, quando necessário, para remodelagem facial. A incisão coronal com cantopexia medial e lateral é a técnica de escolha, para reposicionamento das pálpebras e melhora da distopia dos ligamentos cantais. A correção da ptose palpebral requer frequentemente procedimentos repetidos e cautelosos, pois a hipercorreção pode levar à exposição da córnea e suas complicações. A recorrência de exoftalmo é possível após enxertia óssea por provável compressão do enxerto ósseo colocado.

A cirurgia precoce é indicada nos casos de ptose ou exoftalmo pulsátil. A limitação do crescimento do tumor com a ressecção cirúrgica, tamanho e extensão, pode evitar a perda da visão e complicações em decorrência da herniação do cérebro da cavidade orbitária<sup>11</sup>. A correção da ptose pode ser feita precocemente e isoladamente, se não tivermos grandes deformidades da órbita. Se outros procedimentos como suspensões estáticas da pálpebra com colocação de materiais aloplásticos estão dentro da programação cirúrgica, a correção da ptose palpebral deve ser postergada até o momento adequado. Outra indicação é em casos graves de enoftalmo com infiltração extensa de tecidos pelo tumor. Nos tumores extensos de acometimento facial, a ressecção cirúrgica visa a evitar a descompensação cardíaca secundária comum nesses casos. Muitos autores advogam a cirurgia precoce, mesmo sem acometimento esquelético, a cirurgia evita o dismorfismo da face e previne o prejuízo da acuidade visual<sup>15</sup>. O risco de malignização não é relaciona-

do ao ato cirúrgico, como largamente demonstrado na literatura<sup>1,4-7,15</sup>.

Nos casos de exoftalmo tumoral que ameaçam o globo ocular, o continente orbitário pode ser aumentado por meio de osteotomias para redução do exoftalmo, acomodação do conteúdo e preservação do globo ocular<sup>11,15,17</sup>. O exoftalmo pulsátil causado pela presença de tecido cerebral na cavidade orbitária tem sempre indicação cirúrgica. Krastinova e Hamza<sup>11</sup>, a fim de separar completamente o tecido cerebral em dois casos de exoftalmo pulsátil com deformidade e adesões graves, optaram por sacrifício do nervo óptico, seguido por reconstrução da cavidade orbital. O globo, preservado com cobertura de conjuntiva, atuou como suporte da prótese ocular. Na mesma linha de pensamento, Martyn e Knox<sup>12</sup> apresentaram um caso de gigantismo hemifacial com ressecção de partes moles e exenteração. A deformidade óssea foi reparada por osteotomias maxilares (associação de Le Fort I, II, III) ou osteotomia reversa com melhora do equilíbrio do esqueleto facial. A cobertura das partes moles foi realizada com retalho deltopeitoral. Uma prótese ocular foi acoplada aos óculos do paciente. Tivemos em nossa casuística um caso de exorbitismo pulsátil com indicação para tal abordagem.

Os resultados são, via de regra, pobres. Em casos onde o tumor pode ser completamente removido, como acometimento limitado à pálpebra superior e sem envolvimento esquelético, o grau de satisfação do paciente é maior que o do cirurgião. Nota-se mínima tendência à hipertrofia na cicatrização tecidual no pós-operatório. A hemorragia durante o ato operatório é freqüentemente persistente e insidiosa, mas sem risco de vida. Hemorragias graves nos procedimentos cirúrgicos são decorrentes da friabilidade dos tecidos comprometidos, intensa vascularização, fístulas artério-venosas e vasos de grande calibre que não obedecem à vasoconstrição<sup>4</sup>.

Os procedimentos secundários trouxeram ao paciente uma aparência cosmética melhor. Não houve complicações importantes, tanto nos procedimentos intra como extracranianos. A recidiva é possível devido à recorrência do tumor, causando distensão das partes moles e reabsorção óssea da área enxertada<sup>18,19</sup>. Na parede pósterolateral da órbita, o cérebro pode herniar novamente, causando exoftalmo. Para isto, Salyer e Salyer<sup>19</sup> recomendam o uso de tela de titânio para contenção do cérebro na eventual recidiva.

## CONCLUSÃO

A NF1 é uma doença agressiva, com envolvimento esquelético ou de partes moles, que requer tratamento individualizado. O paciente deve estar consciente que são muitas as etapas operatórias, pelo caráter insidioso e progressivo da doença. As ressecções parciais são o tratamento de escolha na maioria dos casos, enquanto as excisões radicais têm indicações específicas. Deve-se, sempre que possível, preservar o globo ocular, mesmo que não funcionante, para dar volume à cavidade orbitária e melhor adaptação da prótese. A melhora estética pode ser obtida por meio de procedimentos secundários adicionais.

## REFERÊNCIAS

1. Crowe FW. Axillary freckling as a diagnostic aid in neurofibromatosis. *Ann Intern Med.* 1964;61:1142-3.
2. Erb MH, Uzcatogui N, See RF, Burnstine MA. Orbitotemporal neurofibromatosis: classification and treatment. *Orbit.* 2007;26(4):223-8.
3. Jackson IT. Management of craniofacial neurofibromatosis. *Facial Plast Surg Clin North Am.* 2001;9(1):59-75.
4. Grabb WC, Dingman RO, Oneal RM, Dempsey PD. Facial hamartomas in children: neurofibroma, lymphangioma, and hemangioma. *Plast Reconstr Surg.* 1980;66(4):509-27.
5. Davies BR. Neurofibromatosis: cause or coincidence of pregnancy complications? *Am J Obstet Gynecol.* 1985;152(7 Pt 1):914-5.
6. Preston JM, Starshak RJ, Oechler HW. Neurofibromatosis: unusual lymphangiographic findings. *AJR Am J Roentgenol.* 1979;132(3):474-6.
7. Griffith BH, Lewis VL Jr, McKinney P. Neurofibromas of the head and neck. *Surg Gynecol Obstet.* 1985;160(6):534-8.
8. Chung CJ, Armfield KB, Mukherji SK, Fordham LA, Krause WL. Cervical neurofibromas in children with NF-1. *Pediatr Radiol.* 1999;29(5):353-6.
9. Jackson IT, Laws Jr. ER, Martin RD. The surgical management of orbital neurofibromatosis. *Plast Reconstr Surg.* 1983;71(6):751-8.
10. Jackson IT, Carbonnel A, Potparic Z, Shaw K. Orbitotemporal neurofibromatosis: classification and treatment. *Plast Reconstr Surg.* 1993;92(1):1-11.
11. Krastinova-Lolov D, Hamza F. The surgical management of cranio-orbital neurofibromatosis. *Ann Plast Surg.* 1996;36(3):263-9.
12. Martyn LJ, Knox DL. Glial hamartoma of the retina in generalized neurofibromatosis: Von Recklinghausen's disease. *Br J Ophthalmol.* 1972;56(6):487-91.
13. Fukuta K, Jackson IT. Orbital neurofibromatosis with enophthalmos. *Br J Plast Surg.* 1993;46(1):36-8.
14. Koblin I, Reil B. Changes of the facial skeleton in cases of neurofibromatosis. *J Maxillofac Surg.* 1975;3(1):23-7.
15. Marchac D, Renier D, Dufier JL, Desjardins L. Orbitopalpebral neurofibromatosis: orbital enlargement by an intracranial approach and palpebral correction. *J Fr Ophthalmol.* 1984;7(6-7):469-78.
16. Van der Meulen JC, Moscona AR, Vandrachen M, Hirshowitz B. The management of orbitofacial neurofibromatosis. *Ann Plast Surg.* 1982;8(3):213-20.
17. Morax S, Herdan ML, Hurbli T. The surgical management of orbitopalpebral neurofibromatosis. *Ophthalm Plast Reconstr Surg.* 1988;4(4):203-13.
18. Marchac D. Intracranial enlargement of the orbital cavity and palpebral remodeling for orbitopalpebral neurofibromatosis. *Plast Reconstr Surg.* 1984;73(4):534-43.
19. Salyer WR, Salyer DC. The vascular lesions of neurofibromatosis. *Angiology.* 1974;25(8):510-9.

---

Trabalho realizado no Setor de Cirurgia Craniomaxilofacial da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP.

Artigo recebido: 22/10/2007

Artigo aceito: 15/12/2007

# Método de comparação do volume orbital por tomografia computadorizada helicoidal

## *Method for comparison of the orbital volume by helical computed tomography*

MARIA CECÍLIA CLOSS ONO<sup>1</sup>, SERGIO EIJI ONO<sup>2</sup>, RENATO DA SILVA FREITAS<sup>3</sup>, GILVANI AZOR DE OLIVEIRA E CRUZ<sup>4</sup>,  
DANNY WARSZAWIAK<sup>2</sup>, CHRISTIANE SAYURI KAWASAKI<sup>2</sup>, ARNOLFO CARVALHO NETO<sup>5</sup>, JUAREZ GABARDO<sup>6</sup>

### RESUMO

**Introdução:** Várias doenças são capazes de alterar o volume orbital. As fraturas de órbita estão entre as afecções que mais comumente alteram o volume das órbitas, sendo o seu tratamento dependente da experiência do cirurgião, a fim de restaurar o volume alterado. **Objetivo:** O objetivo do presente estudo foi estabelecer um método radiológico de volumetria orbital, tanto para o auxílio ao diagnóstico quanto para o acompanhamento pós-operatório desses pacientes. **Método:** Utilizamos 21 exames de pacientes sem comorbidades e com laudos radiológicos normais (ou com doenças que não alterassem o volume orbital). Três médicos radiologistas fizeram as volumetrias, de forma independente, guiados por um protocolo fixo e pré-definido. **Resultados:** Os resultados demonstraram a relação de igualdade entre as órbitas direita e esquerda, além de boa acurácia e reprodutibilidade.

**Descritores:** Fraturas orbitárias. Fraturas cranianas. Órbita. Enofthalmia. Tomografia computadorizada espiral.

### SUMMARY

**Introduction:** There are various surgical techniques to correct the pathologies that can change orbital volume and there is also a difficulty in evaluating the efficacy of these methods. **Objective:** The purpose of this study is to establish a relationship between the left and the right orbital volumes, in order to use them as a contralateral reliable volume reference. **Methods:** The study group consisted of twenty-one orbital/paranasal sinuses CT examinations, retrieved from the hospital digital data basis. All patients' records were reviewed and there were no pathologies that could change the orbital volumes. The bony orbit was defined as a cone-shaped space bounded by the medial, the lateral, the orbital roof and its floor. Three independent observers measured the same CT examinations, guided by this protocol. **Results:** Measurements of the three observers were similar when comparing the volumes of the right and the left orbits. Measurement by the technique described is an easy and accurate method of post-operative control, especially for the follow up of long term patients.

**Descriptors:** Orbital fractures. Skull fractures. Orbit. Enophthalmos. Helical computed tomography.

1. Especializanda do Serviço de Cirurgia Plástica e Reparadora do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná.  
2. Radiologista - DAPI (Diagnóstico Avançado por Imagem).  
3. Professor adjunto do Serviço de Cirurgia Plástica e Reparadora do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná.  
4. Chefe do Serviço de Cirurgia Plástica e Reparadora do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná.  
5. Professor adjunto do Serviço de Radiologia Médica do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná e Radiologista - DAPI.  
6. Professor do Departamento de Genética da Universidade Federal do Paraná.

Correspondência: Maria Cecília Closs Ono.  
Hospital de Clínicas da UFPR, Disciplina de Cirurgia Plástica e Reparadora  
Rua General Carneiro, 181, 9º andar - Curitiba - PR - Brasil  
CEP 80060-900 Tel: 55-41-3360 6342.  
E-mail: mccono@gmail.com

## INTRODUÇÃO

Um grande número de doenças congênitas, traumáticas, neoplásicas, vasculares e endócrinas podem levar à alteração do volume orbital<sup>1</sup>. Estas alterações podem levar a distorções anatômicas e fisiológicas e, dessa forma, ao aparecimento de sintomas estéticos e funcionais<sup>2</sup>. Os traumas orbitários com fratura de órbita estão entre as afecções que mais comumente levam a alterações do volume orbitário, com repercussões clínicas importantes, podendo evoluir com o aparecimento de enoftalmo e diplopia<sup>3</sup>. Especialmente nesses casos, a determinação do volume orbital anormal seria extremamente útil, haja vista que a restauração do volume orbital levaria ao alívio de tal sintomatologia<sup>4</sup>. Na maioria das vezes, o cirurgião craniomaxilofacial não dispõe do volume orbital inicial (prévio ao trauma) a fim de realizar o cálculo do volume a ser restaurado. Dessa forma, o tratamento cirúrgico das fraturas orbitais passa a ser extremamente dependente da experiência do cirurgião<sup>4</sup>.

A possibilidade da utilização de uma órbita contralateral sadia como controle volumétrico da órbita que sofreu alteração de volume poderia ter várias utilidades clínicas. Além de guiar o cirurgião no cálculo do volume a ser restaurado, poderia servir como método de acompanhamento a longo prazo, dessa forma avaliando a eficácia das várias técnicas de tratamento cirúrgico disponíveis. Estudos prévios que avaliaram esta relação encontraram valores discrepantes entre as órbitas direita e esquerda de um mesmo indivíduo<sup>1,5-7</sup>. Esses resultados tão discrepantes, com diferença de até 8% entre os volumes das órbitas direita e esquerda em indivíduos sadios, podem ser explicados pelo método de cálculo orbital utilizado em tais estudos. Atualmente, a disponibilidade de aparelhos de tomografias que gerem imagens com maior resolução traz a possibilidade de se chegar mais próximo a um método de volumetria ideal.

O objetivo do presente estudo é, a partir da utilização de um método de volumetria orbitária realizado por tomografia computadorizada helicoidal, estabelecer uma nova relação entre os volumes orbitais direito e esquerdo de indivíduos saudáveis.

## MÉTODO

O grupo de estudo consistiu em exames de tomografia computadorizada de 12 mulheres e nove homens, com idade entre 20 e 58 anos (média de 36 anos). Os exames foram adquiridos do banco de imagem do Serviço de Radiologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná. Os exames eram de pacientes em investigação de sinusite, sintomas neurológicos ou oftalmológicos. Foram excluídos exames de pacientes com hipertireoidismo, proptose, enucleação, tumores, história de fraturas de face antigas e presença de má-formações. Os exames foram selecionados para o estudo somente se os laudos radiológicos fossem normais, ou a doença encontrada não fosse capaz de alterar o volume orbital (casos de sinusite ou alteração retiniana). Após selecionados, os exames foram encaminhados para a volumetria orbital, que foi realizada por três radiologistas

independentemente, que receberam apenas o protocolo fixo de passos a serem realizados para o cálculo volumétrico das órbitas.

### Princípios gerais para a volumetria orbital

Como já estabelecido em estudos prévios, a órbita óssea foi definida como uma estrutura em forma de tronco de cone (limitada pelas paredes lateral, medial, assoalho e teto orbitais). Esse tronco de cone ósseo, ao ser analisado na plataforma de trabalho de aparelhos de tomografia, pode ser cortado em fatias e, a soma de tais fatias levaria ao valor do volume orbital<sup>8</sup>. Cada uma dessas fatias é criada tendo seus limites traçados por meio de um cursor (limites ósseos). Uma das dificuldades encontradas que pode ser responsável pela variação de valor encontrada na volumetria orbital é a delimitação do limite anterior da órbita, que pode variar interobservador. Por este motivo, o valor absoluto da volumetria pode ter uma variação considerável (com troncos de cones de diferentes bases) e, assim, preferimos sempre utilizar a comparação entre as órbitas direita e esquerda de um mesmo indivíduo, a fim de verificar se há ou não diferença entre elas (Figura 1).

### Técnica de volumetria orbital

Todos os exames foram trabalhados em uma estação de aparelhos de tomografia computadorizada helicoidal. Utilizamos também o programa licenciado Syngo VRT (*Volume Rendering Technique*, Siemens Medical Solutions®), que auxilia melhorando a nitidez e a diferenciação entre os vários tecidos, por meio de variações de cor, opacidade e sombra, o que diminui a subjetividade entre os observadores (Figura 2). Após carregar o exame, foram ajustados os planos axial, coronal e sagital antes de criar as fatias orbitais (Figura 3). Em cada fatia, os limites ósseos foram traçados com cursor.

## RESULTADOS

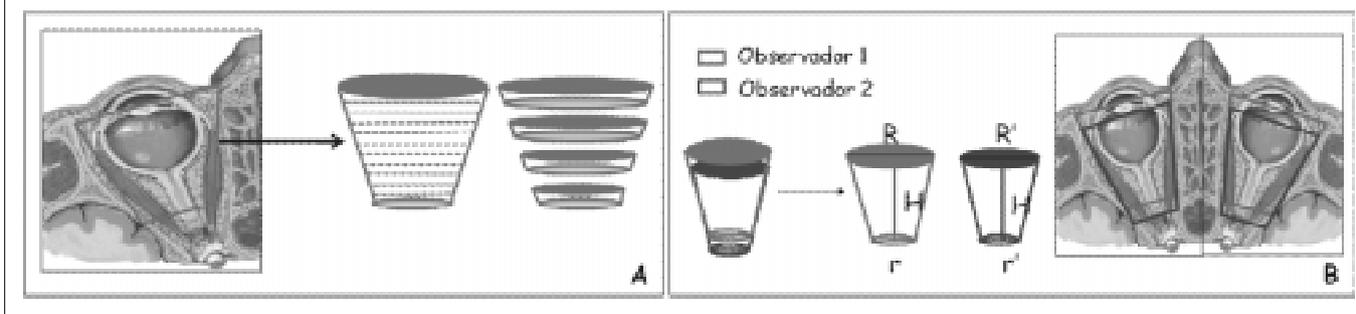
A análise estatística dos resultados das mensurações dos três observadores mostrou que o volume da órbita direita é semelhante ao volume da órbita esquerda (Correlação de Pearson próxima de 1), como pode ser visto na Figura 4. A média de diferença de volume medido entre as órbitas direita e esquerda foi de  $1,34\% \pm 0,83\%$ .

A segunda hipótese testada foi com relação à acurácia e à precisão do método. Utilizamos os testes ANOVA e F-test de Snedocor, que verificaram similaridade entre os resultados dos três observadores, com coeficiente de correlação de 13,36%.

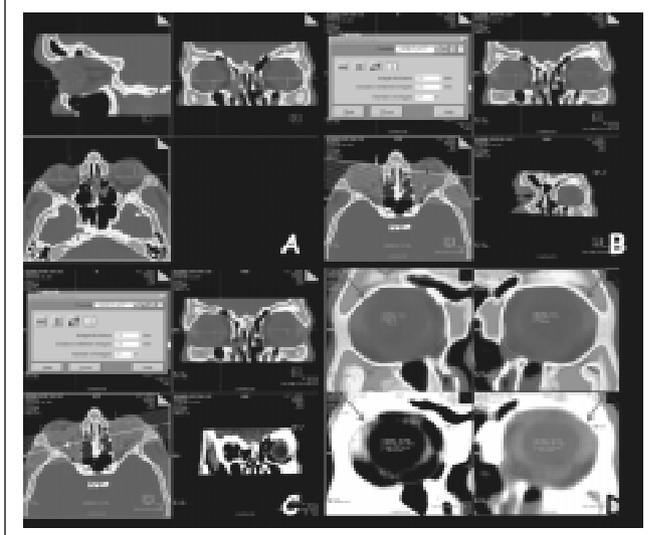
## DISCUSSÃO

O estudo da órbita pode ser realizado por tomografia computadorizada e por ressonância nuclear magnética. Em geral, a tomografia é a modalidade de escolha quando se precisa de detalhamento ósseo, detecção de calcificações ou corpo estranho intra-orbitar. Porém, a presença de radiação ionizante é uma desvantagem. A dose dessa radiação à lente do cristalino, embora pequena se comparada à dose

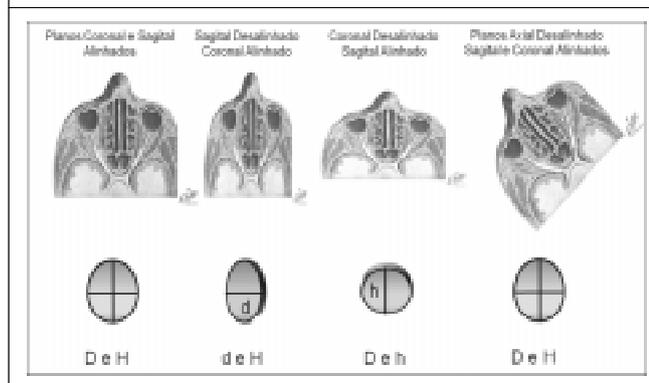
**Figura 1** – Em A pode ser visto o cone orbital, e a sua segmentação em fatias, cuja soma levaria ao seu volume. Em B, pode-se visualizar que, diferentes observadores (1 e 2) podem chegar a troncos de cones com bases diferentes, porém cada observador terá o mesmo tronco de cone nas duas órbitas. O valor absoluto da volumetria entre o observador 1 e o observador 2 pode ser diferente, porém a volumetria de um mesmo observador tende a ser igual para os lados direito e esquerdo.



**Figura 2** – Em A, observa-se o ajuste dos planos axial, coronal e sagital e, em B e C, a criação das fatias (17 fatias com 2mm cada uma). Em C, observa-se o benefício da utilização do programa VRT: as setas vermelhas mostram a variação de contorno do limite ósseo sem a utilização do VRT e as setas verdes mostram que diferentes observadores obtiveram o mesmo limite ósseo.



**Figura 3** – Ajuste dos planos axial, coronal e sagital a fim de não haver distorção das fatias a serem criadas, pois, alterando-se o posicionamento nos planos sagital e no plano coronal, as órbitas transformam-se de esferas a elipses, podendo se caracterizar como um viés no momento do cálculo do volume orbital.



decorrente de exames mais complexos, deve ser considerada. Em contrapartida, a ressonância magnética não possui efeitos adversos conhecidos e é superior à tomografia no detalhamento de estruturas de partes moles da órbita. Constitui o exame de primeira escolha para o diagnóstico da maioria das afecções da órbita, exceto nos casos acima descritos: trauma, corpo estranho, doença sinusal ou suspeita de retinoblastoma<sup>9</sup>.

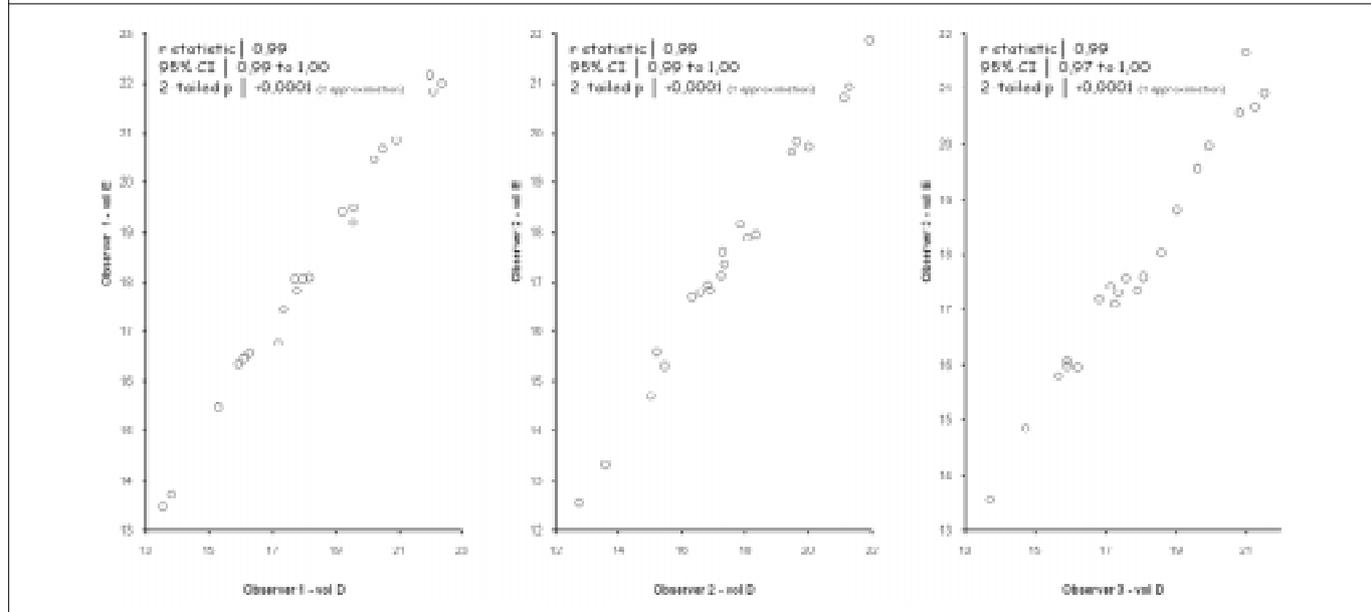
No caso de traumatismo de face, o diagnóstico radiológico é essencial. Para tanto, a tomografia tem se somado às radiografias simples de face, por permitir maior detalhamento anatômico, maior fidedignidade na demonstração dos traços de fratura, seu grau de cominuição e a relação da fratura com os tecidos moles adjacentes<sup>10</sup>.

O aparecimento de enoftalmo pode advir de fraturas de

órbita tipo “blow-out”, geralmente por aumento do volume da órbita óssea e deslocamento da gordura retrobulbar e musculatura ocular extrínseca para a região da fratura, levando a uma desproporção continente-conteúdo. Outra possível causa do enoftalmo seria a atrofia e a fibrose da gordura retrobulbar, porém esta hipótese não foi comprovada. O enoftalmo pode ocorrer imediatamente, na ocasião da fratura ou pode ocorrer mais tardiamente, após dois meses ou mais<sup>11</sup>. A ocorrência mais tardia do enoftalmo geralmente está relacionada à redução insuficiente da fratura de órbita.

A disponibilidade de um método capaz de prever o quanto do volume orbital estaria alterado poderia auxiliar no manejo das fraturas de órbita<sup>12-14</sup>, diminuindo a ocorrência de seqüelas tardias. Apesar da descrição de vários métodos de volumetria orbital, não se tem ainda um método ideal<sup>3</sup> (Tabela 1) e, os valores encontrados para as volumetrias das órbitas direita e esquerda de um mesmo indivíduo chegam a uma diferença de até 8%, o que seria muito alto para permitir a utilização da órbita contralateral como controle da fraturada.

**Figura 4** – Os três gráficos mostram uma correlação linear e próxima de 1 entre as mensurações das órbitas direita e esquerda nos três observadores.



**Tabela 1** – Estudos de volumetria previamente realizados.

<b>Autor</b>	<b>Método</b>	<b>Resultados</b>	<b>Relação entre as Órbitas Direita e Esquerda</b>
Alexander et al. <sup>13</sup>	Método direto, usava órbitas de crânios secos preenchidos com areia	Dez volumetrias da mesma órbita mostraram variação de 0,5mL	Não analisada
Cooper et al. <sup>1</sup>	Comparação entre o método direto (órbitas de crânios secos preenchidos com areia) e a volumetria por tomografia	Método de tomografia se mostrou acurado e reprodutível	Não foi o objetivo do estudo, mas comenta que as diferenças são grandes
Forbes et al. <sup>5</sup>	Comparação entre o método direto (órbitas de crânios secos preenchidos com areia) e volumetria por tomografia (29 pacientes)	Estabeleceu valores normais como referência para estudos posteriores	Diferença de até 8%
Parsons et al. <sup>7</sup>	Método direto (órbitas de crânios secos preenchidos com silicone)	Estudaram a variação de volume com a mobilização das paredes da órbita	Diferença de até 7%
McGurk et al. <sup>6</sup>	Tomografia axial de 9 pacientes normais	Acurácia de 1,9%	Diferenças de 0,6cm <sup>3</sup> (dp 0,33 cm <sup>3</sup> )
Deveci et al. <sup>15</sup>	Comparação do método direto (órbitas de crânios secos preenchidos com alginato) e tomografia	Discrepância entre os dois métodos	Não analisado
Koppel et al. <sup>14</sup>	Cinco crânios secos foram tomografados e foi realizada a volumetria orbital por programa chamado "Analyze"	Programa demonstrou acurácia suficiente para utilização clínica	Não analisado

Dessa forma, o presente estudo comprova a possibilidade de utilização da órbita contralateral (sadia) como controle da órbita afetada, proporcionando um diagnóstico mais preciso. Proporciona, também, o acompanhamento de pacientes em pós-operatório tardio, levando a um diagnóstico mais precoce da ocorrência de possíveis seqüelas tardias.

## CONCLUSÃO

O método de volumetria orbital descrito comprova a relação de igualdade entre as órbitas direita e esquerda de um mesmo indivíduo e se mostrou reproduzível e com acurácia e precisão adequadas.

## REFERÊNCIAS

1. Cooper WC. A method for volume determination of the orbit and its contents by high resolution axial tomography and quantitative digital image analysis. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1985;83:546-609.
2. Koch C, Brunetti L. Étude des correlations morfologiques entre l'orbite et le globe oculaire. *Arch Ophthalmol.* 1934;51:809-15.
3. Dolynchuk KN, Tadjalli HE, Manson PN. Orbital volumetric analysis: clinical application in orbitozygomatic complex injuries. *J Craniomaxillofac Trauma.* 1996;2(2):56-64.
4. Marsh JL. Measurement of orbital volume by a three-dimensional software program: an experimental study. *J Oral Maxillofac Surg.* 2000;58:648.
5. Forbes G, Gehring DG, Gorman CA, Brennan MD, Jackson IT. Volume measurements of normal orbital structures by computed tomographic analysis. *AJR Am J Roentgenol.* 1985;145(1):149-54.
6. McGurk M, Whitehouse RW, Taylor PM, Swinson B. Orbital volume measured by a low-dose CT scanning technique. *Dentomaxillofac Radiol.* 1992;21(2):70-2.
7. Parsons GS, Mathog RH. Orbital wall and volume relationships. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1988;114(7):743-7.
8. Whitehouse RW, Batterbury M, Jackson A, Noble JL. Prediction of enophthalmos by computed tomography after "blow-out" orbital fracture. *Br J Ophthalmol.* 1994;78(8):618-20.
9. Weissleder R, Wittenberg J, Harisinghani MG. *Imaging physics. Primer of diagnostic imaging.* Philadelphia: Mosby; 2003. p. 978-82.
10. Fernandes JW. Fisiopatologia das fraturas de face. In: Mélega JM, ed. *Cirurgia plástica: fundamentos e arte.* Rio de Janeiro: Medsi; 2002.
11. Tessier P. *Plastic surgery of the orbit and eyelids.* Miami: Year Book Medical Publishers.
12. Bite U, Jackson IT, Forbes GS, Gehring DG. Orbital volume measurements in enophthalmos using three-dimensional CT imaging. *Plast Reconstr Surg.* 1985;75(4):502-8.
13. Alexander JC, Anderson JE, Hill JC. The determination of orbital volume. *Trans Can Ophthalmolog Soc.* 1961;24:105-11.
14. Koppel DA, Foy RH, McCaul JA, Logan J, Hadley DM, Ayoub A. The reliability of "analyse" software in measuring orbital volume utilizing CT-derived data. *J Craniomaxillofac Surg.* 2003;31(2):88-91.
15. Deveci M, Oztürk S, Sengezer M, Pabuscu Y. Measurement of orbital volume by a 3-dimensional software program: an experimental study. *J Oral Maxillofac Surg.* 2000;58(6):645-8.

---

Trabalho realizado no Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, Curitiba, PR.

Artigo recebido: 11/11/2007

Artigo aceito: 12/1/2008

# Osirix: uma estação de trabalho radiológica portátil ao alcance do cirurgião

## *Osirix: providing surgeons with a mobile radiology workstation*

ENDRIGO OLIVEIRA BASTOS<sup>1</sup>, DOV CHARLES GOLDENBERG<sup>2</sup>, ALEXANDRE FONSECA<sup>3</sup>, EDUARDO KANASHIRO<sup>1</sup>, MAURÍCIO YOSHIDA<sup>1</sup>, NIVALDO ALONSO<sup>4</sup>

### RESUMO

**Introdução:** O advento da tomografia computadorizada determinou avanço significativo na avaliação da morfologia dos pacientes. Reconstruções multiplanares e tridimensionais tornam a visualização da morfologia ainda mais fácil, mas sua criação demanda altos custos e conhecimentos específicos. O objetivo do presente estudo é avaliar a aplicabilidade deste programa rodando em computadores portáteis como auxiliar em atividades assistenciais e didáticas em Cirurgia Craniomaxilofacial. **Método:** Durante os anos de 2006 e 2007, para as tomografias realizadas em pacientes com doenças craniomaxilofaciais, o radiologista passou a gravar um CD-ROM com cortes axiais no formato DICOM. O programa Osirix foi, então, empregado pelos cirurgiões, residentes e estagiários em computadores portáteis para realizar reconstruções tridimensionais e multiplanares, que eram dinamicamente manipuladas. A técnica foi empregada em 96 casos. Foram coletados exemplos de usos em situações interessantes. **Resultados:** As reconstruções se mostraram fáceis de fazer e comparáveis em qualidade às realizadas nas estações de trabalho do centro de radiologia. São mostrados exemplos em que o uso dessa técnica propiciou diagnósticos mais claros e planejamentos cirúrgicos mais acurados. Essa solução se mostrou útil como recurso para treinamento de membros da equipe e para educação dos pacientes. **Conclusões:** A possibilidade de manipulação das imagens pelo cirurgião pode elevar o nível de compreensão da anatomia dos pacientes tratados. O uso do programa Osirix pelo cirurgião em computadores pessoais para visualização e reconstrução de imagens tomográficas é barato e de fácil aplicação, podendo ser de grande valia para fins didáticos e assistenciais em Cirurgia Craniomaxilofacial.

**Descritores:** Sistemas de informação em radiologia. Anormalidades craniofaciais. Fraturas ósseas. Processamento de imagem assistida por computador/métodos.

### SUMMARY

**Introduction:** The advent of computed tomography heralded a significant advancement in the evaluation of patient morphology. Furthermore, three-dimensional and multiplanar reconstructions make it easier to visualize morphology, but require tremendous technical expertise and cost to create. The purpose of this study is to evaluate the usability of this laptop based imaging software when treating patients and teaching trainees on Craniomaxillofacial Surgery. **Method:** During 2006 and 2007, when a CT scan was performed for craniomaxillofacial patients, the radiologist would record a CD-ROM with the axial slices in the format DICOM. Osirix software was then employed by surgeons and trainees on notebook computers to perform three-dimensional and multiplanar reconstructions, which were dynamically manipulated. This approach was used for 96 cases. Examples of instances in which the program was useful were collected. **Results:** The images obtained were made with ease and were comparable in quality to those from the radiology workstation. The authors provide examples in which the use of this technique provided clearer diagnoses and more accurate treatment plans. This solution appears to be very useful in educating patients and other members of the staff as well. **Conclusions:** The use of Osirix by surgeons on notebooks for viewing and processing images is easy and inexpensive, being very useful for education and care on Craniomaxillofacial Surgery.

**Descriptors:** Radiology information systems. Craniofacial abnormalities. Fractures, bone. Image processing, computer-assisted/methods.

1. Médico assistente do Serviço de Cirurgia Craniomaxilofacial da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP). 2. Médico assistente doutor do Serviço de Cirurgia Craniomaxilofacial da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do HC-FMUSP. Chefe do Serviço de Pronto-Socorro em Cirurgia Craniomaxilofacial do HC-FMUSP. 3. Médico preceptor da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do HC-FMUSP. 4. Professor livre-docente, Chefe do Serviço de Cirurgia Craniomaxilofacial da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do HC-FMUSP.

Correspondência: Endrigo Oliveira Bastos  
Avenida Pacaembu, 1962 – Pacaembu - São Paulo - SP  
CEP 01234-000 Fone (11) 3511-3888.  
E-mail: drendrigo@gmail.com.

## INTRODUÇÃO

A tomografia computadorizada vem sendo amplamente utilizada como meio de conhecer a morfologia dos pacientes com doenças craniomaxilofaciais. A partir dos cortes originais, podem ser feitas reconstruções em diversos planos ou em três dimensões, facilitando a visualização de diversas condições. Este processamento de imagens requer computadores e programas de alto custo que costumam ser comprados pelos centros de radiologia em conjunto com o próprio tomógrafo. Dessa forma, o cirurgião tem acesso somente aos cortes e reconstruções selecionados pelo radiologista, que congela imagens que considera interessantes e as apresenta em filme impresso ou as grava em mídia digital. Nesse último caso, a mídia traz as imagens e um dos diversos programas disponíveis para sua visualização, todos estes com recursos limitados.

A partir de 2004, passou a ser disponibilizado na Internet o Osirix, um programa de computador gratuito, que tem como público-alvo tanto centros de radiologia quanto usuários não-radiologistas, podendo ser executado em computadores pessoais<sup>1,2</sup>.

Este estudo tem por objetivo avaliar a aplicabilidade do programa Osirix como ferramenta de trabalho para o cirurgião craniomaxilofacial.

## MÉTODO

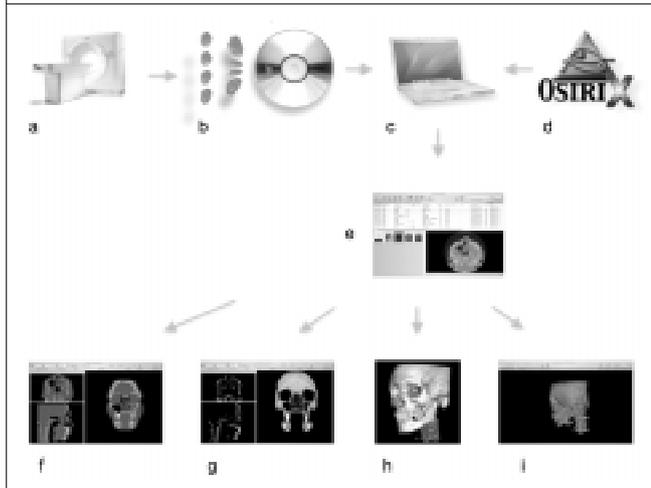
Durante os anos de 2006 e 2007, os filmes de tomografias de pacientes tratados por doenças craniomaxilofaciais, no Serviço de Cirurgia Craniomaxilofacial da Divisão de Cirurgia Plástica do Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo, passaram a vir acompanhados de um CD-ROM contendo os cortes originais provenientes do tomógrafo em formato DICOM. Estas imagens originais eram cortes axiais em janela óssea e janela para partes moles. Os membros da equipe utilizaram as imagens em seus computadores portáteis como auxiliares aos filmes no diagnóstico e no planejamento de tratamento dos pacientes (Figura 1). A técnica foi empregada em 96 casos, sendo 81 fraturas de face e os restantes, seqüelas e outras doenças.

Foram utilizados computadores portáteis com as seguintes configurações: Apple iBook G4, 1,33 GHz, 1 Gb de RAM, tela de 12 polegadas e Apple MacBook Pro, Intel Core 2 Duo, 2,33 GHz, 2 Gb de RAM, tela de 15 polegadas. Nas máquinas estavam instalados o sistema operacional Mac OS X 10.4 e o programa Osirix versão 2.0. Os computadores eram de uso pessoal e o Osirix foi baixado sem custos da Internet, do endereço [www.sourceforge.net](http://www.sourceforge.net)

Na sala de cirurgia, em adição aos filmes fixados ao negatoscópio como orientação intra-operatória, manteve-se disponível um computador com o programa em execução. Utilizando-se um *mouse* sem fio apoiado sobre uma mesa de Mayo e coberto com um campo estéril, manipularam-se imagens tridimensionais e reconstruções multiplanares.

Ao longo do período, foram coletados exemplos da aplicabilidade deste método de visualização e processamento de imagens tomográficas.

**Figura 1** – Os cortes axiais obtidos do tomógrafo (a) eram gravados em um CD-ROM no centro de radiologia (b). O CD era colocado em um computador portátil (c) no qual o programa Osirix (d) apresentava as imagens em um navegador (e), além de fazer reconstruções multiplanares (f), multiplanares volumétricas (g), tridimensionais (h) e tridimensionais anaglíficas (i), entre outras.



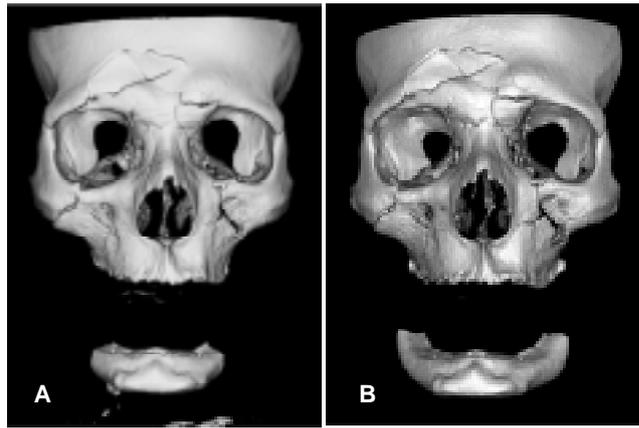
## RESULTADOS

O programa foi manuseado sem dificuldades pela equipe. Seu uso permitiu melhor compreensão da anatomia dos pacientes. O maior tempo gasto era para a aquisição dos dados do CD-ROM, o que levava em torno de 3 minutos. Após este processamento inicial, as reconstruções subsequentes podiam ser feitas quase que instantaneamente. As imagens resultantes se mostraram de nível semelhante ao que se pode obter com os programas das estações de trabalho do centro de radiologia (Figura 2).

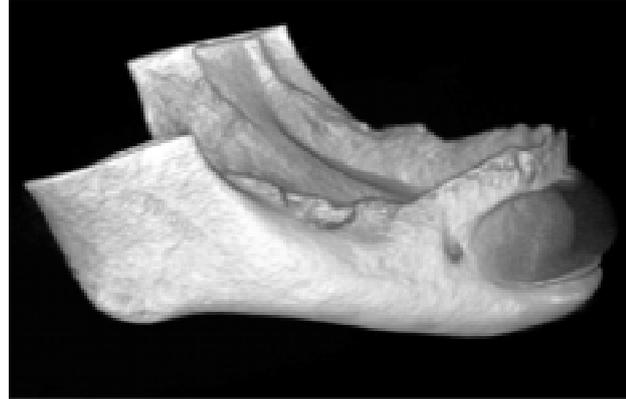
Os seguintes recursos foram utilizados dependendo do caso:

- alteração de janela, evidenciando diferenças de radiopacidade das partes estudadas (Figura 3);
- navegação através de cortes seqüenciais por meio de movimento do *mouse*, de forma que um corte é substituído pelo próximo e assim sucessivamente na mesma tela, permitindo uma melhor compreensão de estruturas que se apresentam em diversos cortes;
- reconstruções em MIP (*maximum intensity projection*), que aumentam a sensibilidade para detecção de traços de fratura;
- reconstruções multiplanares formando cortes não só nos planos axial, coronal e sagital como em qualquer plano no espaço (Figura 4);
- reconstruções multiplanares volumétricas, em que se faz uma reconstrução tridimensional de uma fatia espessa orientada em qualquer plano do espaço (Figura 5);
- reconstruções tridimensionais que podem ser livremente rodadas, ter sua janela alterada e ter partes recortadas (Figura 6);
- reconstruções tridimensionais anaglíficas, para visualização com óculos anaglíficos, usadas com fins educacionais;
- exportação de imagens e de vídeos para uso em aulas e apresentações com finalidade didática (Figura 7).

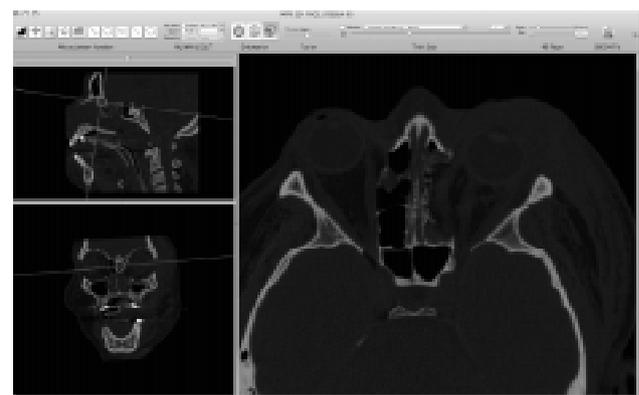
**Figura 2** – A partir dos cortes axiais feitos pelo tomógrafo, podem ser feitas reconstruções tridimensionais. A: reconstrução feita pelo software da estação de trabalho do tomógrafo Philips. B: reconstrução feita em um computador portátil pelo Osirix.



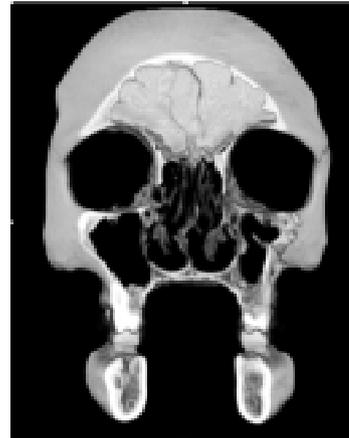
**Figura 3** – Regulagem da janela permitiu evidenciar prótese de silicone erodindo mandíbula sem interferência de partes moles.



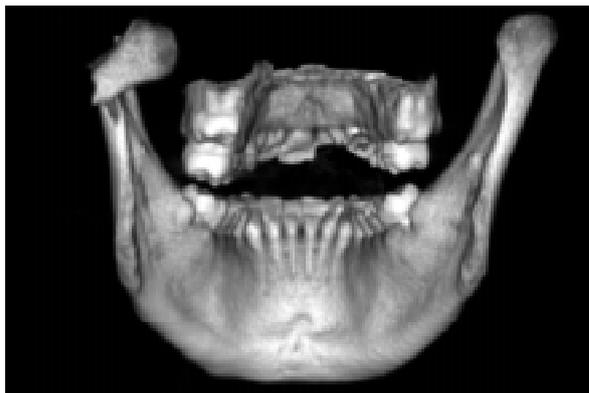
**Figura 4** – Reconstrução multiplanar evidenciando músculo reto medial herniado em fratura de parede medial de órbita esquerda.



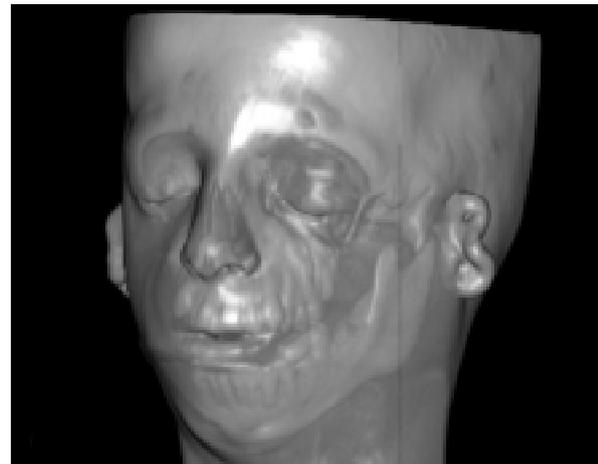
**Figura 5** – Reconstrução multiplanar volumétrica evidenciando a via de drenagem do seio frontal.



**Figura 6** – Imagem de fratura de côndilo em vista pósterio-anterior. Foram recortadas da imagem as estruturas ósseas, mantendo-se somente a mandíbula e o palato, de forma a evidenciar o encurtamento da dimensão vertical posterior da mandíbula e o conseqüente toque precoce de molares.



**Figura 7** – Imagem de portador de síndrome de Treacher-Collins, demonstrando a ausência do osso zigomático.



No pré-operatório, na sala de cirurgia, e na documentação do caso, a visualização e a manipulação das imagens permitiu uma boa integração dos membros da equipe, inclusive dos cirurgiões em treinamento, de forma que todos tivessem maior entendimento do caso, permitindo melhor assistência ao paciente.

As imagens obtidas se mostraram de grande utilidade como recursos didáticos e de motivação.

## DISCUSSÃO

Ao longo dos últimos 20 anos, a tecnologia em imagenologia realizou uma transição do formato analógico para o digital. O processamento de dados digitais descortinou um universo de possibilidades na forma como realizamos aquisição, armazenamento, processamento e visualização das imagens em radiologia. O volume e o refinamento das informações extraídas de cada exame passou a ser cada vez maior. A manipulação destas informações geralmente requer computadores e programas que por sua não portabilidade e seu alto custo se tornam inalcançáveis para o usuário final da informação, que é o médico que assiste ao paciente.

O programa Osirix surgiu em 2004 a partir do trabalho de Rosset et al.<sup>3</sup>, radiologistas da Universidade da Califórnia, em Los Angeles, que procuraram desenvolver um aplicativo que fosse completo o suficiente para ser usado como plataforma em centros de radiologia e, ao mesmo tempo, amigável o suficiente para ser manuseado pelo usuário comum. Criaram, então, um programa de código aberto, sistema pelo qual toda a comunidade tem acesso a sua arquitetura, fazendo modificações e depurando problemas, à moda do que ocorre com o sistema operacional Linux, por exemplo<sup>4</sup>. Assim, o programa é distribuído gratuitamente e os direitos autorais são da coletividade. Sua sobrevivência e desenvolvimento não dependem de uma pessoa ou empresa<sup>5,6</sup>. Empresas, no entanto, podem cobrar pelo serviço de disponibilizar uma determinada versão do programa sobre a qual assumem responsabilidade e à qual prestam assistência. Existem versões do Osirix, oferecidas por determinadas empresas, que são aprovadas pelo FDA (*Food and Drug Administration*) dos Estados Unidos para uso comercial<sup>7</sup>.

O uso de imagens tridimensionais pelos cirurgiões propicia diagnósticos mais acurados<sup>8,9</sup>, auxiliando no planejamento de tratamento<sup>10-12</sup> e até no entendimento da patogênese dos casos em questão<sup>13</sup>. A construção de modelos tridimensionais estereolitográficos não apresenta a mesma reprodução de detalhes da imagem tomográfica tridimensional, mas, ainda assim, é descrita como um valioso adjunto para a compreensão da anatomia na medida em que se permite manipular as estruturas ali representadas<sup>14-16</sup>. Com o uso do Osirix, o cirurgião pode aliar a alta definição da tomografia com a capacidade de manipular, ainda que virtualmente, as

reconstruções, resultando em elevado grau de familiaridade com a morfologia do paciente. O cirurgião pode captar detalhes que nem sempre seriam disponibilizados pelo radiologista menos afeito às doenças cranio-maxilofaciais.

A capacidade do Osirix de exportar imagens e vídeos para formatos comuns como jpeg e avi tem permitido a formação de um banco de dados para fins didáticos com imagens muito elucidativas.

A solução que este trabalho apresenta é facilmente implementada pelo cirurgião. Ao se solicitar uma tomografia, basta que se peça um CD-ROM com as imagens em DICOM, o formato original gerado pela estação de trabalho. O computador necessário para a execução do Osirix tem como configurações mínimas parâmetros comuns em computadores pessoais Apple. As configurações necessárias, assim como o endereço para baixar o programa, podem ser encontrados no endereço <http://www.osirix-viewer.com>

## CONCLUSÕES

A possibilidade de manipulação das imagens pelo cirurgião pode elevar o nível de compreensão da anatomia dos pacientes tratados. O uso do programa Osirix pelo cirurgião em computadores pessoais para visualização e reconstrução de imagens tomográficas é de fácil aplicação e pode ser de grande valia para fins didáticos e assistenciais em Cirurgia Craniomaxilofacial.

## REFERÊNCIAS

1. Apple Developer Connection. Página da Internet. Acessada em 8/2/2008. Disponível em: <http://developer.apple.com/business/macmarket/osirix.html>.
2. Osirix. Página da Internet. Acessada em 8/2/2008. Disponível em: <http://www.osirix-viewer.com/AboutOsiriX.html>.
3. Rosset C, Rosset A, Ratib O. General consumer communication tools for improved image management and communication in medicine. *J Digit Imaging*. 2005;18(4):270-9.
4. Rosset A, Spadola L, Ratib O. OsiriX: an open-source software for navigating in multidimensional DICOM images. *J Digit Imaging*. 2004;17(3):205-16.
5. Erickson BJ, Langer S, Nagy P. The role of open-source software in innovation and standardization in radiology. *J Am Coll Radiol*. 2005;2(11):927-31.
6. Scarsbrook AF. Open-source software for radiologists: a primer. *Clin Radiol*. 2007;62(2):120-30.
7. Aycan. Página da Internet. Acessada em 8/2/2008. Disponível em: <http://www.aycan.com/de/main/produkte/aycan-workstation/osirix-pro/>
8. Reuben AD, Watt-Smith SR, Dobson D, Golding SJ. A comparative study of evaluation of radiographs, CT and 3D reformatted CT in facial trauma: what is the role of 3D? *Br J Radiol*. 2005;78(927):198-201.
9. Saigal K, Winokur RS, Finden S, Taub D, Pribitkin E. Use of three-dimensional computerized tomography reconstruction in complex facial trauma. *Facial Plast Surg*. 2005;21(3):214-20.
10. Bannister C, Lendrum J, Gillepsie J, Isherwood I. Three-dimensional computed tomographic scans in the planning of

- procedures for reconstructive craniofacial surgery. *Neurol Res.* 1987;9(4):236-40.
11. Koltai PJ, Wood GW. Three dimensional CT reconstruction for the evaluation and surgical planning of facial fractures. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1986;95(1):10-5.
  12. Mayer JS, Wainwright DJ, Yeakley JW, Lee KF, Harris Jr JH, Kulkarni M. The role of three-dimensional computed tomography in the management of maxillofacial trauma. *J Trauma.* 1988;28(7):1043-53.
  13. Leboucq N, Montoya P, Martinez Y, Castan P. Value of 3D imaging for the study of craniofacial malformations in children. *J Neuroradiol.* 1991;18(3):225-39.
  14. Mavili ME, Canter HI, Saglam-Aydinatay B, Kamaci S, Kocadereli I. Use of three-dimensional medical modeling methods for precise planning of orthognathic surgery. *J Craniofac Surg.* 2007;18(4):740-7.
  15. Sailer HF, Haers PE, Zollikofer CP, Warnke T, Carls FR, Stucki P. The value of stereolithographic models for preoperative diagnosis of craniofacial deformities and planning of surgical corrections. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 1998;27(5):327-33.
  16. Yau YY, Arvier JF, Barker TM. Technical note: maxillofacial biomodelling—preliminary result. *Br J Radiol.* 1995;68(809):519-23.

---

Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia Craniomaxilofacial da Divisão de Cirurgia Plástica do Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP. Apresentado no XII Congresso da ISCFS (*International Society of Craniofacial Surgery*) em Salvador, Bahia, em agosto de 2007.  
Artigo recebido: 29/10/2007  
Artigo aceito: 11/12/2007

# Uso de material bioabsorvível em fratura de teto orbitário: relato de caso

## *Use of bioabsorbable device in orbital roof fracture: case report*

JOSÉ CARLOS MARTINS JUNIOR<sup>1</sup>, FREDERICO SANTOS KEIM<sup>2</sup>, MARIANA SCHMIDT KREIBICH<sup>3</sup>

### RESUMO

O teto da órbita pode ser sede de afecções que podem variar de tumores invasivos a fraturas causadas por impactos indiretos sobre o rebordo supra-orbital. A reconstrução do teto orbitário possibilita não só um ganho cosmético, mas também um bom resultado funcional. Há muitos materiais disponíveis para reconstrução orbitária. Nos últimos anos, tem havido grande interesse pela cirurgia craniofacial na utilização de materiais bioabsorvíveis, como placas, parafusos e telas, e estudos têm demonstrado sua suficiente rigidez para permitir a cicatrização óssea antes de serem totalmente absorvidos. A literatura é farta em reportar o uso desse material, especialmente em pacientes pediátricos. O presente trabalho pretende relatar o caso de um paciente de 19 anos, vítima de acidente automobilístico, apresentando trauma facial com fratura de osso frontal e teto orbitário. Ao exame clínico, o paciente apresentou limitação da movimentação superior do globo ocular, pseudoptose da pálpebra superior e diplopia. A confirmação diagnóstica foi obtida por meio de tomografia computadorizada com cortes coronais e reconstrução tridimensional. A correção da fratura foi realizada com a utilização de uma tela bioabsorvível, desenhada especificamente para uso em assoalho orbitário, que foi modificada em seu formato para utilização como fixação da fratura do teto orbitário. A fratura do osso frontal foi incluída na área da fixação da tela. O paciente evoluiu bem no pós-operatório, com a normalização da visão, mobilidade ocular e aparência estética.

**Descritores:** Fixação interna de fraturas. Trauma craniocerebral. Órbita/cirurgia.

### SUMMARY

The orbital roof can be the site of affections that may go from benign neoplasm extension to fractures caused by blunt trauma over the supraorbital rim. Reconstruction of orbital roof not only makes it possible to gain a cosmetic improvement, but also a better functional result. There are several devices for orbital reconstruction. In the last years, there has been a great interest by the craniofacial surgery for the use of bioabsorbable materials, such as plates, screws and meshes, and studies have shown its sufficient rigidity to allow bone healing before its been absorbable. There are many reports of the use of this kind of material in the literature, especially in pediatric patients. The present work intends to report a case of a 19 years old boy, who was involved in a motor vehicle accident presenting facial trauma with frontal bone and orbital roof fractures. Physical examination showed limitation of upward gaze, upper eyelid pseudoptosis and diplopia. A CT was performed with coronal and three-dimensional scans to conclude diagnostic. The correction of fracture was done with a bioabsorbable mesh specially designed for using in an orbital floor fracture that was modified on its shape so we could use it to fix the orbital roof. The frontal bone fracture was included in the fixation of the mesh. The patient showed good postoperative recovery, with the return of vision acuity, gaze motility and a cosmetic improvement.

**Descriptors:** Fracture fixation, internal. Craniocerebral trauma. Orbit/surgery.

1.Cirurgião Bucomaxilofacial do Hospital Santa Catarina e Santo Antônio de Blumenau S.C, Acadêmico do Curso de Medicina da Universidade Regional de Blumenau FURB.

2.Acadêmico do curso de medicina da Universidade Regional de Blumenau FURB.

3.Acadêmica do curso de medicina da Universidade Regional de Blumenau FURB.

Correspondência: José Carlos Martins Junior.

Rua Armando Odebrech, 70, apto. 1006 - Garcia - Blumenau - SC  
CEP: 89020-400

Tel: (47) 3322-4389

E-mail: j.c.martinsjr@bol.com.br

## INTRODUÇÃO

Os dois terços anteriores do teto orbitário são compostos pelo osso frontal e o terço posterior é formado pela asa menor do osso esfenóide. A asa maior do esfenóide forma os dois terços posteriores da parede orbital lateral.

Defeitos do teto orbitário podem ocorrer em associação com lesões traumáticas do terço médio da face, fossa anterior ou base do crânio, ou de tumores da órbita ou estruturas adjacentes. Dependendo da gravidade, tais defeitos necessitam reconstrução. A redução cirúrgica é indicada para os casos de fraturas com deslocamentos, enquanto nenhum tratamento é indicado para os casos de pequenos ou nenhum deslocamento.

Nem sempre é possível restabelecer a forma original da órbita, pois os fragmentos pequenos não permitem uma fixação adequada<sup>1</sup>.

Os materiais metálicos foram os primeiros a serem amplamente utilizados para o tratamento das fraturas do esqueleto facial, observando-se ao longo do tempo o aparecimento de certos problemas como dor e possibilidade de palpação do material quando colocado em áreas de pele fina, como área periorbitária, produção de artefatos radiográficos em exames de tomografias e ressonâncias magnéticas, além da “blindagem” da caixa orbitária por um material rígido, que levaria a danos neurovasculares importantes em caso de novos traumas envolvendo a mesma região.

A necessidade de prover uma fixação óssea rígida no tratamento cirúrgico das desordens craniofaciais em crianças, sem causar impacto no crescimento, inspirou a evolução das técnicas operatórias e dispositivos de fixação com o desenvolvimento de fixação óssea reabsorvível<sup>2,3</sup>.

Por essas razões, o uso da fixação não-metálica que reabsorva após a cicatrização óssea tem sido a opção no tratamento de alguns tipos de fraturas faciais, sendo o esqueleto do terço médio e superior da face as áreas de eleição, devido ao menor estresse biomecânico a que são submetidas.

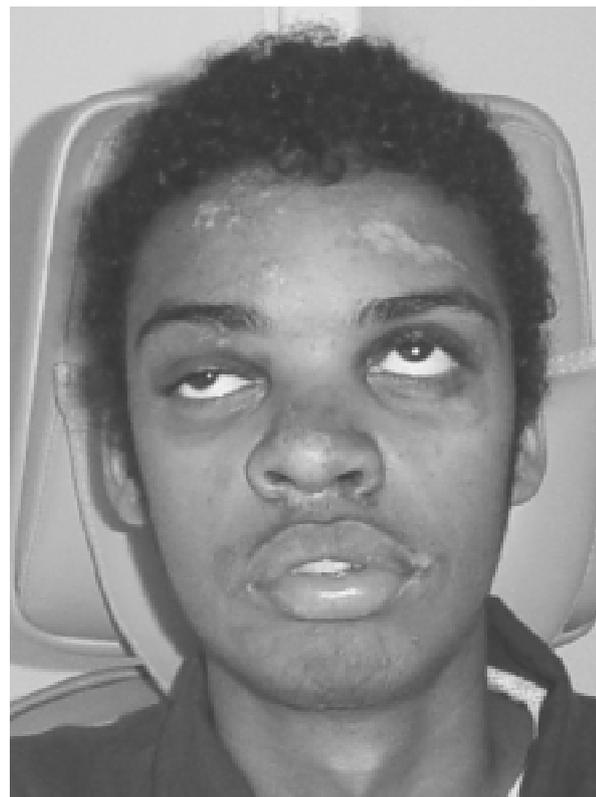
## RELATO DO CASO

Paciente W.S., 19 anos, sexo masculino, foi vítima de atropelamento, apresentando traumatismo cranioencefálico associado a lesões de face. Após exame neurológico e liberação pela neurocirurgia, o paciente foi encaminhado para o serviço de cirurgia maxilofacial do Hospital Santa Catarina, em Blumenau. Dez dias após o trauma, ao exame clínico notaram-se escoriações em região frontal, nasal e labial, em cicatrização. No exame do terço inferior e médio da face, não foram evidenciadas fraturas maxilomandibulares. Havia ptose palpebral e restrição da movimentação superior do globo ocular no lado direito (Figuras 1 e 2), além de diplopia binocular. Não havia sinais de lesão do globo ocular. Ao exame tomográfico, foi diagnosticada fratura de teto orbitário em sua porção

**Figura 1** - Pseudoptose palpebral.



**Figura 2** - Restrição da movimentação ocular.



súpero-medial, além de fratura posicionada de osso frontal ipsilateral (Figuras 3 e 4). O tratamento de escolha foi a redução cirúrgica da fratura do teto orbitário utilizando uma tela absorvível para fixação do fragmento.

A cirurgia foi realizada sob anestesia geral, com intubação orotraqueal. A incisão de escolha foi a coronal, realizada após infiltração de solução vasoconstritora (adrenalina 1/90.000), mantendo o periósteo aderido até a região frontal, quando ele foi incisado para se adentrar à cavidade orbitária. A procura do fragmento orbitário deu-se com pinça hemostática para se evitar danos aos tecidos circunjacentes (Figura 5). Depois de capturado e

reposicionado o fragmento, deu-se início à remodelagem da tela absorvível. Foi escolhida a tela pré-moldada para assoalho orbitário direito que, seguida as orientações do fabricante, teve sua memória alterada e seu formato retificado através da "heat bag" e adaptado ao teto orbitário com a inclusão do fragmento fraturado. A fixação da tela se deu junto ao rebordo orbitário, utilizando-se cinco parafusos e contendo a linha de fratura do osso frontal (Figura 6). O paciente teve alta com quarenta e oito horas de pós-operatório, evoluindo bem, sem complicações, com a normalização da visão, mobilidade ocular e boa aparência estética (Figura 7).

**Figura 3** – Tomografia computadorizada tridimensional.



**Figura 4** - Fratura do teto orbitário.



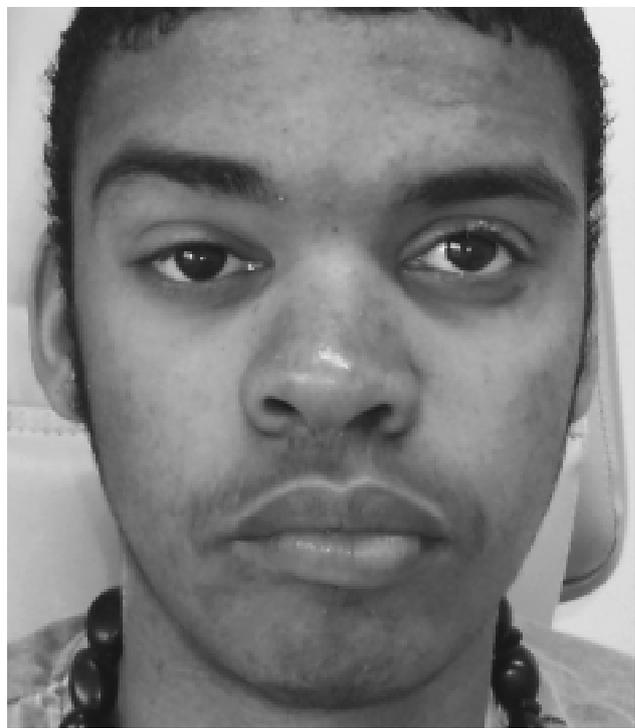
**Figura 5** - Pinçamento do fragmento ósseo



**Figura 6** - Tela fixada com parafusos.



**Figura 7** - Restabelecimento estético e funcional.



## DISCUSSÃO

As fraturas do teto orbitário, ao contrário das fraturas *blow-out* do assoalho orbitário, são consideradas eventos pouco comuns<sup>4</sup>. A incidência dessas fraturas é de difícil determinação. Schultz<sup>5</sup>, em estudos de casos, encontrou uma variação de 1 a 5% de fraturas de teto orbitário associados à região supra-orbitária e glabellar.

Na literatura, encontramos os traumatismos fechados na região frontal e de supercílio como a principal etiologia dessas fraturas, a maioria causada por quedas, acidentes automobilísticos de baixa intensidade ou agressões<sup>4</sup>. Trauma é a segunda maior causa de distopia orbitária<sup>6</sup>, porém Wolfe e Sassani<sup>7</sup> discordam do termo “distopia orbitária” e usam o termo “distopia do globo ocular”, na qual a redução adequada do fragmento fraturado e enxertia óssea devem ser os únicos tipos de tratamento para esses casos. Piotrowski et al.<sup>1</sup>, em um estudo de 144 pacientes operados com lesões do teto orbitário, observaram que 82,3% das fraturas orbitárias eram causadas por traumatismos.

Os sinais clínicos desse tipo de fratura são edema periorbitário e equimose, pseudoptose palpebral, limitação da movimentação ocular e diplopia. Distopias orbitárias podem estar associadas a lesões neurológicas, encefalocele orbitária, rinorréia e lesões oculares. Podem ainda estar presentes: perda de consciência, hemorragia intracraniana,

fístula líquórica, pneumoencéfalo e contusões com lacerações cerebrais<sup>5</sup>. Dependendo da extensão do defeito, as fraturas do teto orbitário podem levar a: dano ao contorno da órbita, travamento do músculo reto superior por fragmentos de osso, ptose causada por irritação do músculo elevador da pálpebra, mudanças do volume orbitário levando a exoftalmia ou enoftalmia e lesões do nervo óptico<sup>1,8</sup>.

A tomografia computadorizada com cortes coronais, axiais e reconstrução tridimensional revela o padrão da fratura e guia o tratamento.

## CONCLUSÃO

Fragmentos ósseos deslocados para cavidade orbital podem causar rompimento do globo ocular, compressão nervosa no forame óptico e fissura orbital superior com diminuição da acuidade visual e oftalmoplegia.

Anormalidades da mobilidade ocular são freqüentes observações nos casos com diplopia e restrição da musculatura extra-ocular.

O objetivo do tratamento é a reconstrução primária do volume natural da órbita e seu contorno para prevenir a possibilidade de enoftalmia e distúrbios da mobilidade ocular<sup>9</sup>.

Os materiais bioabsorvíveis são uma boa opção para o tratamento das fraturas orbitárias com deslocamento e devido sua plasticidade podem ser moldados para se adaptarem e melhor conter os fragmentos ósseos. Além disso, evitam a presença de um corpo estranho intra-orbitário que permaneceria após a cicatrização óssea no caso de utilização de materiais metálicos.

## REFERÊNCIAS

1. Piotrowski WP, Mayer-Zuchi U. The use of polyglactin 910-polydioxanon in the treatment of defects of the orbital roof. *J Oral Maxillofac Surg.* 1999;57(11):1301-6.
2. Montag ME, Morales Jr L, Daane S. Bioabsorbables: their use in pediatric craniofacial surgery. *J Craniofac Surg.* 1997;8(2):100-2.
3. Brusati R, Biglioli F, Mortini P, Raffaini M, Goisis M. Reconstruction of the orbital walls in surgery of skull base for benign neoplasms. *J Oral Maxillofac Surg.* 2000;29(5): 325-30.
4. Clauser L, Dallera V, Sarti E, Tieghi R. Frontobasilar fractures in children. *Childs Nerv Syst.* 2004;20(3):168-75.
5. Schultz RC. Supraorbital and glabellar fractures. *Plast Reconstr Surg.* 1970;45(3):227-33.
6. De Ponte FS, Fadda T, Rinna C, Brunelli A, Iannetti G. Early and late surgical treatment of orbital craniofacial malformation. *J Craniofac Surg.* 1997;8(1):17-22.
7. Wolfe SA, Sassani R. Vertical orbital dystopia: definition, classification and treatment. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg Suppl.* 1995;27:49-65.
8. Barry LE. Repair of midfacial fractures with resorbable plates and screws. *Head Neck Surg.* 2002;3(4):287-9.
9. Iizuka T, Mikkonen P, Pauku P, Lindqvist C. Reconstruction of orbital floor with polydioxanone plate. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 1991;20(2):83-7.

# Doença de Kimura: um desafio diagnóstico e terapêutico

## *Kimura's disease: a diagnostic and therapeutic challenge*

RENATO DA SILVA FREITAS<sup>1</sup>, ANDRÉ RICARDO DALL'OGGIO TOLAZZI<sup>2</sup>, ANILEDA LUCIA SANTOS<sup>2</sup>, GILVANI AZOR DE OLIVEIRA E CRUZ<sup>3</sup>, NIVALDO ALONSO<sup>4</sup>

### RESUMO

A doença de Kimura consiste numa doença inflamatória crônica rara e de etiologia desconhecida. Incide mais frequentemente em homens jovens e de origem asiática, embora tenham sido descritos casos isolados dessa doença em pessoas de origem não-asiática. Apesar dos achados clínicos bastante variados, a tríade mais comumente encontrada é massa(s) subcutânea(s) ou adenopatia cervical unilateral, importante eosinofilia periférica e tecidual, associada a níveis séricos elevados de IgE. Além da dificuldade diagnóstica, tendo em vista sua raridade, bem como os inúmeros diagnósticos diferenciais, a doença de Kimura é, também, de difícil controle clínico, com opções terapêuticas pouco eficazes. No presente trabalho, relatamos um caso típico de doença de Kimura em um jovem de origem asiática, bem como discutimos, com dados de literatura, as dificuldades diagnósticas e terapêuticas dessa doença.

**Descritores:** Transtornos linfoproliferativos. Eosinófilos/ patologia. Linfonodos/ patologia.

### SUMMARY

The Kimura's disease is a rare chronic inflammatory disorder with no known etiology. It is observed more frequently in young men of Asian descent, although isolated cases have been described in non-Asians. In spite of the diverse clinical signals, the triad more commonly found is subcutaneous mass or unilateral cervical adenopathy, important peripheral blood eosinophilia, associated to high serical levels of IgE. Besides the difficult diagnosis, considering its rarity, as well as the countless differential diagnosis, Kimura's disease is, also, of difficult clinical control, with little effective therapeutical options. In this report, the authors present a typical case of Kimura's disease in a young man of Asian descent, as well as they discuss the diagnostic and therapeutic difficulties related to this disease.

**Descriptors:** Lymphoproliferative disorders. Eosinophils/pathology. Lymph nodes/pathology.

1. Professor Adjunto da Disciplina de Cirurgia Plástica da Universidade Federal do Paraná (UFPR).

2. Cirurgião Plástico do Serviço de Cirurgia Plástica e Reparadora da UFPR.

3. Coordenador da Disciplina e Chefe do Serviço de Cirurgia Plástica e Reparadora da UFPR.

4. Livre Docente e Coordenador da Unidade de Cirurgia Craniomaxilofacial do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Correspondência: Renato da Silva Freitas

Disciplina de Cirurgia Plástica e Reparadora – Hospital de Clínicas – UFPR

Rua General Carneiro, 181 - 9º andar, sala 903 - Curitiba – PR – CEP 80060-100

E-mail: dr.renato.freitas@gmail.com

## INTRODUÇÃO

A doença de Kimura foi primeiramente descrita por Kim e Szeto<sup>1</sup>, em 1937. Somente em 1948, no entanto, Kimura et al.<sup>2</sup> publicaram de maneira detalhada os achados dessa doença, descrevendo-a como “granulação incomum associada a alterações hiperplásicas do tecido linfático”. Frequentemente citada como “linfogranuloma hiperplásico eosinofílico”, a doença de Kimura consiste em doença inflamatória crônica rara e de etiologia desconhecida. Incide mais frequentemente em homens jovens e de origem asiática, embora tenham sido descritos casos isolados dessa doença em pessoas de origem não-asiática<sup>3-5</sup>. Apesar dos achados clínicos bastante variados, a tríade mais comumente encontrada é massa(s) subcutânea(s) ou adenopatia cervical unilateral, importante eosinofilia periférica e tecidual, associada a níveis séricos elevados de IgE<sup>6</sup>. Além da dificuldade diagnóstica, tendo em vista sua raridade, bem como os inúmeros diagnósticos diferenciais, a doença de Kimura é, também, de difícil controle clínico, com opções terapêuticas atualmente disponíveis pouco eficazes. No presente trabalho, relatamos o caso de um paciente do sexo masculino, de origem oriental, apresentando tumoração retroauricular bilateral, cujo diagnóstico foi compatível com doença de Kimura.

## RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, de 35 anos de idade, de origem oriental, foi encaminhado ao nosso serviço por massa retroauricular crônica, bilateral e de difícil controle clínico. O paciente apresentava desde os 15 anos de idade tumoração em região mastóidea bilateral, indolor,

de consistência fibro-elástica, pouco móvel, de crescimento progressivo (principalmente nos últimos dois anos), e de limites pouco definidos, medindo aproximadamente 5 x 4cm, sendo discretamente maior à direita (Figura 1). A análise laboratorial demonstrou importante eosinofilia sérica (18%) e IgE sérica total bastante elevada (acima de 2.000 UI/ml), com velocidade de hemossedimentação normal (2mm/h), VDRL e parasitológico de fezes negativo. Avaliação ultrassonográfica e tomográfica foi realizada, demonstrando massas nodulares retroauriculares de limites imprecisos, infiltrando tecido celular subcutâneo, sem acometimento de estruturas profundas do crânio, face ou pescoço (Figura 2). Procedeu-se, então, à biópsia da lesão, a qual foi compatível com doença de Kimura. Na avaliação histológica, evidenciou-se tecido celular subcutâneo infiltrado por múltiplos agregados linfóides hiperplásicos, com centros germinativos proeminentes, apresentando material eosinofílico no seu interior, por vezes tendendo a formar microabscessos. Vascularização aumentada e acentuada eosinofilia na região paracortical também foram observadas.

O paciente foi encaminhado ao nosso grupo após vários tratamentos medicamentosos anteriores sem sucesso. Referiu ter feito uso crônico de corticóide, com redução transitória das lesões e aumento das mesmas à parada da medicação. Apresentava como efeito colateral pequena área de alopecia areata em couro cabeludo. Em acompanhamento conjunto com a clínica dermatológica, foi interrompido o uso de prednisona e iniciado pentoxifilina na dosagem de 1.200 mg/dia, o que resultou em discreta melhora volumétrica das lesões. Quatro meses após, associada à pentoxifilina, iniciou-se infiltração de corticóide intralesional – triancinolona 10mg por lesão – em intervalos de quatro semanas,

**Figura 1** – Visão pré-operatória da tumoração retroauricular bilateral.



**Figura 2** – Corte axial tomográfico demonstrando a massa retroauricular expansiva e de limites mal definidos.



também com pouca melhora clínica. Posteriormente, tentou-se associação de sulfona e pentoxifilina, porém o paciente interrompeu o uso de ambos devido ao edema de face logo após início das medicações. Em virtude do recrudescimento volumétrico das lesões com a interrupção das medicações pelo paciente, foi retomado uso da pentoxifilina na mesma posologia prévia. Nesta fase, as tumorações retroauriculares tinham praticamente o mesmo volume e características anteriores ao tratamento medicamentoso, bem como a eosinofilia sérica permanecia elevada (11%).

O paciente foi, então, submetido à ressecção cirúrgica da tumoração linfogranulomatosa direita. No intra-operatório, a lesão mostrava-se de aspecto fibroelástico e com limites pouco definidos, sem cápsula ou pseudocápsula delimitando a tumoração (Figuras 3 a 5). Apesar da dificuldade técnica em definir os limites da ressecção, o procedimento transcorreu sem complicações e com boa evolução pós-operatória. Nenhuma droga anteriormente usada foi prescrita até o segundo mês de seguimento pós-operatório, quando então foi reiniciada pentoxifilina 1.200 mg/dia ao evidenciarmos pequeno aumento da lesão no lado operado. O espécime media 5,0 x 3,0 x 2,7 cm e sua avaliação microscópica foi condizente com os achados da doença de Kimura.

## DISCUSSÃO

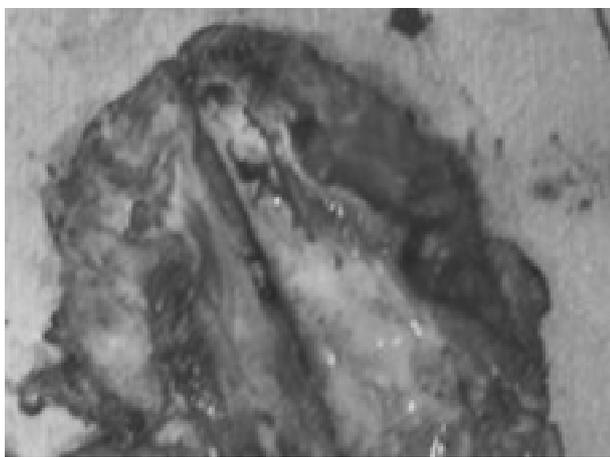
Relatada inicialmente por Kim e Szeto<sup>1</sup>, em 1937, esta doença inflamatória somente foi descrita em detalhes em 1948 por Kimura et al.<sup>2</sup>. Rara e de etiologia até então desconhecida, a doença de Kimura consiste em alteração linfogranulomatosa crônica, que afeta com maior frequência homens (6:1) de origem asiática, especialmente chineses e japoneses<sup>3,6,7</sup>. Embora possam acometer todas as faixas etárias (3 a 71 anos), a doença incide mais comumente na segunda e terceira décadas de vida<sup>8,9</sup>. Casos isolados da doença de Kimura em não-orientais têm sido relatados na literatura, porém representam pequena parte da maior prevalência étnica<sup>3-5</sup>. Sua apresentação clínica mais comum é formada pela tríade composta por adenopatia ou massa subcutânea cervical unilateral, eosinofilia e IgE séricas elevadas<sup>6</sup>. Quadros clínicos bastante variados, no entanto, são encontrados com relativa frequência, o que dificulta bastante o diagnóstico precoce dessa doença. Além disso, o grande número de diagnósticos diferenciais relacionados ao aumento de volume cervical, incluindo as doenças neoplásicas, tornam o diagnóstico da doença de Kimura ainda mais desafiador.

Algumas hipóteses têm sido propostas a fim de explicar a patogênese da doença de Kimura. Alguns autores têm sugerido causas alérgicas (parasita, vírus, fungo ou toxinas), trauma e reações autoimunes<sup>10-12</sup>. Estudos imunohistoquímicos em pacientes com doença de Kimura têm demonstrado uma hiperproliferação e ativação de linfócitos CD4, associado ao aumento do nível de citocinas eosinofílicas (IL-4, IL-5, IL-13, fator de necrose tumoral –  $\alpha$  e fatores estimulantes de colônias de macrófagos), o que poderia justificar os níveis séricos

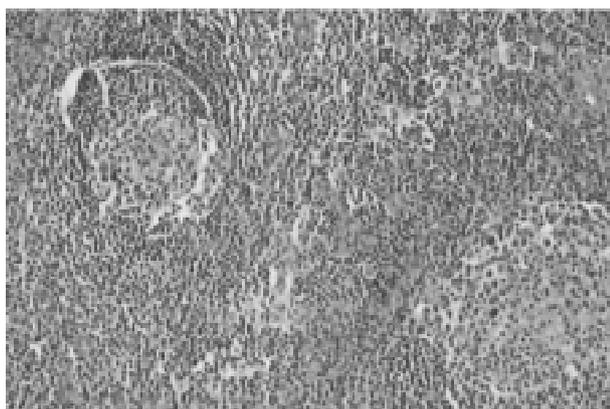
**Figura 3** – Intra-operatório da região retroauricular direita, demonstrando a massa tumoral.



**Figura 4** – Espécime cirúrgico.



**Figura 5** – Estudo histopatológico demonstrando tecido celular subcutâneo infiltrado por múltiplos agregados linfóides hiperplásicos, com centros germinativos proeminentes, apresentando material eosinofílico no seu interior, vascularização aumentada e acentuada eosinofilia na região paracortical.



elevados de eosinófilos e IgE<sup>13,14</sup>. O agente ou fator causal de toda essa reação inflamatória, entretanto, ainda não é conhecido.

O quadro clínico da doença de Kimura é geralmente de início insidioso, indolor e benigno. Normalmente é localizada, sendo incomum a presença de sintomas sistêmicos<sup>15,16</sup>. A maioria dos casos apresenta envolvimento da cabeça e pescoço (76%), especialmente região infra-auricular e retroauricular. O acometimento da região orbitária, pálpebras, palato e faringe tem sido descrito, bem como dos membros superiores, axila e região inguinal<sup>7,17,18</sup>. As lesões isoladas, em geral, infiltram o tecido celular subcutâneo profundo, freqüentemente acometendo linfonodos (32-100%) e glândulas salivares, particularmente a glândula parótida e submandibular<sup>19,20</sup>. Pode apresentar variadas formas de envolvimento renal, sendo a síndrome nefrótica a mais freqüente, com proteinúria ocorrendo em 12% a 16% dos pacientes<sup>21</sup>. Exceto pelo fato de apresentar lesões bilaterais, o que é menos comum, nosso caso é um exemplo típico (tríade clássica) de doença de Kimura sem envolvimento renal.

A avaliação laboratorial tipicamente demonstra eosinofilia de sangue periférico, podendo variar de 10% a 70%. Concentrações séricas elevadas de IgE (800 a 35.000 UI/ml) também são observadas<sup>8,9,22</sup>. O diagnóstico por imagem da doença de Kimura é difícil, visto que os achados tomográficos e de ressonância magnética são pouco característicos e bastante variáveis. O aumento linfonodal e infiltração do tecido celular subcutâneo são sinais radiológicos comuns a vários outros processos patológicos. Além disso, diferenças na densidade radiológica são devidas ao variado grau de fibrose e vascularização presentes nas lesões<sup>22,23</sup>. Na análise histológica, geralmente encontram-se três componentes: celular, fibrocolágeno e vascular<sup>24,25</sup>. O primeiro é composto por um denso infiltrado de eosinófilos, associado à hiperplasia folicular de células linfóides e plasmáticas, podendo-se encontrar microabscessos eosinofílicos com necrose central. Estudos com imunoperoxidase demonstraram distribuição reticular de IgE nos centros germinativos<sup>24</sup>. O componente vascular é formado por uma rede de vênulas pós-capilares, com células endoteliais apresentando poucas atipias e vacuolizações. Portanto, a investigação clínico-laboratorial aliada à biópsia da lesão constituem a principal estratégia diagnóstica para a doença de Kimura.

Os inúmeros diagnósticos diferenciais da doença de Kimura são principalmente representados pelos processos neoplásicos e reativos. Nesta lista são incluídos: linfoma de Hodgkin, linfoma angioimunoblástico de células T, neoplasias de glândulas salivares, histiocitose de células de Langerhans, hiperplasia folicular "florida", doença de Castleman, linfadenopatia dermatopática, hiperplasia angiolinfóide com eosinofilia (ALHE), granulomatose alérgica de Churg e Strauss, linfadenopatia reativa ao uso de drogas e linfadenites parasitárias<sup>7</sup>. Dentre os diagnósticos diferenciais, a ALHE tem sido mais freqüentemente confundida com a doença de Kimura, especialmente na literatura ocidental<sup>26,27</sup>. Isso se deve ao fato de ambas apresentarem algumas características clínicas e patológicas semelhantes, como aumento de tecidos moles, principalmente na cabeça e pescoço, com curso clínico indolente e prolongado. Histologicamente, as lesões apresentam infiltrados

eosinofílicos e proliferações vasculares<sup>27</sup>. Não obstante, certas semelhanças estejam presentes, a ALHE não demonstra predileção racial e tem maior prevalência em mulheres. Os pacientes apresentam lesões pápulo-nodulares pequenas, superficiais e eritematosas, por vezes pruriginosas e sangrantes. Raramente evidencia-se linfadenopatia regional, eosinofilia periférica e IgE sérica elevada<sup>28</sup>. À avaliação microscópica, evidencia-se maior proliferação vascular na ALHE, formando agregados ou lóbulos compostos por células endoteliais, com alterações epitelióides ou histiocitóides, freqüentemente demonstrando atipia celular e vacuolização<sup>29</sup>.

O tratamento dessa doença, tal qual o seu diagnóstico, é bastante problemático<sup>9</sup>. A ressecção cirúrgica é a melhor opção terapêutica e pode ser curativa. Contudo, tendo em vista a dificuldade técnica de ressecção total da lesão devido ao seu caráter difuso e infiltrativo, o índice de recorrência não é baixo. Lesões recorrentes iniciais e localizadas, como observado no caso descrito, podem ser reexcisadas<sup>6</sup>. Outras opções terapêuticas incluem radioterapia, corticóides sistêmicos, agentes citotóxicos, ciclosporina e pentoxifilina<sup>9,30,31</sup>. Em virtude das características benignas da doença e por acometer mais freqüentemente adultos jovens, muitos especialistas são relutantes ao emprego da radioterapia. Ela pode ser benéfica em casos de lesões maiores e refratárias ao tratamento clínico e cirúrgico<sup>31</sup>. Os tratamentos medicamentosos, de forma geral, têm respostas limitadas e transitórias, com altos índices de recorrência após parada do uso, bem como efeitos adversos relevantes. No presente caso, o paciente já apresentava seqüela (alopécia areata) relacionada ao uso crônico de corticóides. Estes são melhores indicados em casos associados à síndrome nefrótica ou com recorrências freqüentes.

A literatura e o presente caso descrito ilustram bem as dificuldades encontradas no diagnóstico e tratamento da doença de Kimura. Por conseguinte, com o intuito de minimizar a utilização de métodos propedêutico-diagnósticos desnecessários, bem como esquemas terapêuticos ineficazes e por vezes deletérios, pretendemos alertar clínicos, patologistas e cirurgiões quanto a essa infreqüente causa de tumoração cervical, crônica e benigna, encontrada predominantemente em descendentes de orientais.

## REFERÊNCIAS

1. Kim HT, Szeto C. Eosinophilic hyperplastic lymphogranuloma, comparison with Mikulicz's disease. *Chin Med J*. 1937;23:699-700.
2. Kimura T, Yoshimura S, Ishikawa E. On the unusual granulation combined with hyperplastic changes of lymphatic tissue. *Trans Soc Pathol Jpn*. 1948;37:179-80.
3. Chusid MJ, Rock AL, Sty JR, Oechler HW, Beste DJ. Kimura's disease: an unusual cause of cervical tumor. *Arch Dis Child*. 1997;77(2):153-4.
4. Daaleman TP, Woodroof J. Kimura's disease presenting as subcutaneous facial plaque in an African American. *Cutis*. 2000;66(3):201-4.
5. Jaber K. Kimura's disease in an Arab female. *Histopathology*. 1996;29(1):76-8.
6. Armstrong WB, Allison G, Pena F, Kim JK. Kimura's disease: two case reports and a literature review. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1998;107(12):1066-71.

7. Chen H, Thompson LD, Aguilera NS, Abbondanzo SL. Kimura disease: a clinicopathologic study of 21 cases. *Am J Surg Pathol*. 2004;28(4):505-13.
8. Takagi K, Harada T, Ishikawa E. Kimura's disease (eosinophilic lymphfolliculoid granuloma). *Nippon Rinsho*. 1993;51(3):785-8.
9. Day TA, Abreo F, Hoajsoe DK, Aarstad RF, Stucker FJ. Treatment of Kimura's disease: a therapeutic enigma. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1995;112(2):333-7.
10. Jang KA, Ahn SJ, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK, et al. Polymerase chain reaction (PCR) for human herpesvirus 8 and heteroduplex PCR for clonality assessment in angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia and Kimura's disease. *J Cutan Pathol*. 2001;28(7):363-7.
11. Mitsui M, Ogino S, Ochi K, Ohashi T. Three cases of eosinophilic lymphfolliculoid granuloma of the soft tissue originating from the parotid gland. *Acta Otolaryngol Suppl*. 1996;522:130-2.
12. Nagore E, Llorca J, Sánchez-Motilla JM, Ledesma E, Fortea JM, Aliaga A. Detection of Epstein-Barr virus DNA in a patient with Kimura's disease. *Int J Dermatol*. 2000;39(8):618-20.
13. Tabata H, Ishikawa O, Ohnishi K, Ishikawa H. Kimura's disease with marked proliferation of HLA-DR+ CD4+ T cells in the skin, lymph node, and peripheral blood. *Dermatology*. 1992;184(2):145-8.
14. Tsukadaira A, Kitano K, Okubo Y. A case of pathophysiologic study in Kimura's disease: measurement of cytokines and surface analysis of eosinophils. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 1998;81(5 pt 1):423-7.
15. Khoo BP, Chan R. Kimura's disease: 2 case reports and a literature review. *Cutis*. 2002;70(1):57-61.
16. Teraki Y, Katsuta M, Shiohara T. Lichen amyloidosis associated with Kimura's disease: successful treatment with cyclosporine. *Dermatology*. 2002;204(2):133-5.
17. Chan JK, Hui PK, Ng CS, Yuen NW, Kung IT, Gwi E. Epithelioid haemangioma (angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia) and Kimura's disease in Chinese. *Histopathology*. 1989;15(6):557-74.
18. Li TJ, Chen XM, Wang SZ, Fan MW, Semba I, Kitano M. Kimura's disease: a clinicopathologic study of 54 Chinese patients. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 1996;82(5):549-55.
19. Kuo TT, Shih LY, Chan HL. Kimura's disease. Involvement of regional lymph nodes and distinction from angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Am J Surg Pathol*. 1988;12(11):843-54.
20. Tham KT, Leung PC, Saw D, Gwi E. Kimura's disease with salivary gland involvement. *Br J Surg*. 1981;68(7):495-7.
21. Atar S, Oberman AS, Ben-Izhak O, Flatau E. Recurrent nephritic syndrome associated with Kimura's disease in a young non-Oriental male. *Nephron*. 1994;68(2):259-61.
22. Kase Y, Ikeda T, Yamane M, Ichimura K, Inhuma Y. Kimura's disease: report of 4 cases with a review of 130 reported cases. *Otolaryngol Head Neck Surg [Tokyo]*. 1990;63:413-8.
23. Takahashi S, Ueda J, Furukawa T, Tsuda M, Nishimura M, Orita H, et al. Kimura disease: CT and MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1996;17(2):382-5.
24. Motoi M, Wahid S, Horie Y, Akagi T. Kimura's disease: clinical, histological, and immunohistochemical studies. *Acta Med Okayama*. 1992;46(6):449-55.
25. Chun SI, Ji HG. Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: clinical and histopathologic differences. *J Am Acad Dermatol*. 1992;27(6 pt 1):954-8.
26. Reed RJ, Terazakis N. Subcutaneous angioblastic lymphoid hyperplasia with eosinophilia (Kimura's disease). *Cancer*. 1972;29(2):489-97.
27. Suster S. Nodal angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Am J Clin Pathol*. 1987;88(2):236-9.
28. Don DM, Ishiyama A, Johnstone AK, Fu YS, Abemayor E. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia and vascular tumors of the head and neck. *Am J Otolaryngol*. 1996;17(4):240-5.
29. Googe PB, Harris NL, Mihm Jr. MC. Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: two distinct histopathological entities. *J Cutan Pathol*. 1987;14(5):263-71.
30. Hongcharu W, Baldassano M, Taylor CR. Kimura's disease with oral ulcers: response to pentoxifylline. *J Am Acad Dermatol*. 2000;43(5 pt 2):905-7.
31. Kim GE, Kim WC, Yang WI, Kim SK, Oh WY, Suh HS, et al. Radiation treatment in patients with recurrent Kimura's disease. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1997;38(3):607-12.

---

Trabalho realizado pelo Serviço de Cirurgia Plástica e Reparadora do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, Curitiba, PR.  
 Artigo recebido: 22/10/2007  
 Artigo aceito: 1/12/2007